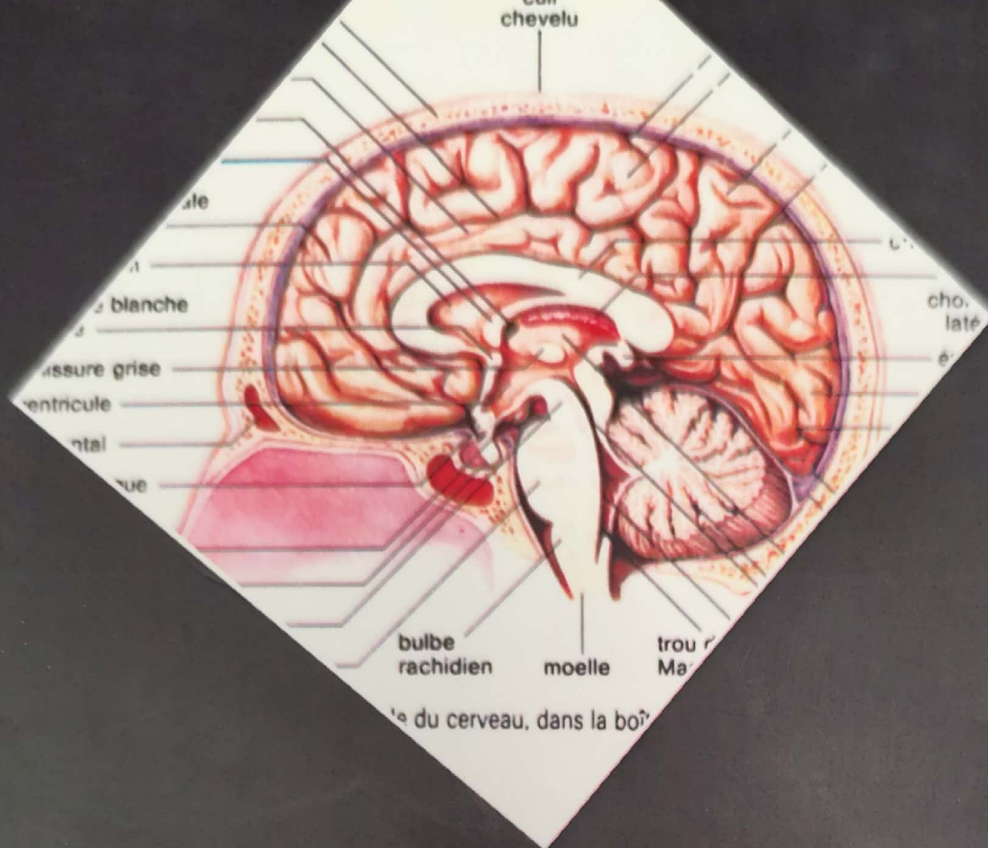




PATOLOGIE MEDICALĂ 6

NEUROLOGIA. PSIHIATRIA. TOXICOMANIA

G. BOUVENOT B. DEVULDER L. GUILLEVIN
P. QUENEAU A. SCHAEFFER

INSTITUTUL EUROPEAN

Descrierea CIP a Bibliotecii Naționale

Patologie medicală / G. Bouvenot, B. Devulder, L. Guillevin...

trad. de Mihai Ardeleanu. - Iași: Institutul European 1998

11 vol.; il.; 19 cm.

Tit. orig. (fre): Pathologie médicale

Vol. 6: Neurologia, psihiatria, toxicomania. - 2001 - 404 p.

ISBN 973-611-159-8

I. Bouvenot, G.

II. Devulder, B.

III. Guillevin, L.

IV. Ardeleanu, Mihai (trad.)

616

© Masson, Paris, 1995

© Institutul European Iași pentru prezenta ediție în limba română

ISBN 973-611-159-8

PRINTED IN ROMANIA

Patologie medicală

**G. BOUVENOT, B. DEVULDER, L. GUILLEVIN,
P. QUENEAU, A. SCHAEFFER**

6

**Neurologia
Psihiatria
Toxicomania**

Traducere de Mihai Ardeleanu

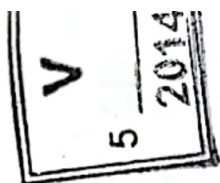


TABLA DE MATERII

I BOLI NEUROLOGICE ȘI MUSCULARE

1. De la simptome la boli	10
I. Tulburările de motilitate (G. SERRATRICE)	10
Paraliziile	11
Apraxiile	15
Achinezii și tulburări posturale	16
Încordarea	16
Mișcări anormale	17
Tulburări ale mersului	17
II. Dureri și tulburări senzitive (G. SERRATRICE)	20
Căile sensibilității	22
Semnologia topografică dureroasă și senzitivă	23
Principalele varietăți fiziopatologice	27
III. Pierderile de cunoștință și tulburările de cunoștință (J. P. AZULAY)	31
Epilepsia	31
Pierderi de cunoștință	40
Comele	42
Somnul	46
IV. Tulburările funcțiilor simbolice, demențele (G. SERRATRICE)	48
Tulburările vorbirii	48
Agnoziile	51
Tulburări de memorie	52
Demențele	54
V. Tulburările senzoriale (O. BLIN)	57
Percepția vizuală	57
Oculomotricitatea	59
Surditate, vertij, tulburări de echilibru	62
Mirosul	66
Gustul	67
Surditatea	68
2. Principalele boli neurologice și musculare	70
I. Boli cerebro-vasculare (F. BILLÉ-TURC)	70
Accidentele vasculare cerebrale de origine ischemică	70
Tromboflebitele cerebrale	79
Lacunele	80
Hemoragiile cerebrale	81
II. Tumori cerebrale (I. BILLÉ-TURC)	88
Fiziopatologie	88
Tumori emisferice	89
Tumori intraventriculare	94
Tumori regiunii pineale	95
Tumori fosei posterioare	95
Tumori selare	98
Diagnostic diferențial	99
Evoluția sub tratament	99
III. Encefalite, infecții virale și abcese cerebrale (O. BLIN)	100

Infecțiile virale	100
Infecțiile bacteriene	103
Manifestările cerebrale ale parazitozelor	107
Infecții fungice	109
IV. Afecțiuni ale meningelui și ale lichidului cefalo-rahidian (F. BILLÉ-TURC)	110
Meningitele	110
Hidrocefalia cu presiune normală	117
Hipertensiunea intracraniană benignă	119
V. Scleroza în plăci și alte afecțiuni demielinizante (I. BILLÉ-TURC)	119
Fiziopatologie	120
Anatomie patologică	121
Tabloul clinic	122
Examenle complementare	126
Diagnosticul diferențial	128
VI. Boli metabolice (J. Ph. AZULAY)	132
Bolile metabolice ereditare	133
Bolile metabolice dobândite	139
VII. Boli neurodegenerative (O. BLIN)	145
Demențe progresive	147
Demențe și tulburări neurologice	152
Boala Huntington	152
Tulburările predominând pe motricitate	154
Boala Parkinson	154
Ataxii progresive	162
Boala Freidreich și eredo-degenerescențele spino-cerebeloase	162
Degenerescențele cerebeloase	163
Atrofiile musculare fără tulburări senzitive	165
Scleroza laterală amiotrofică	165
VIII. Afectările nervilor cranieni și ale trunchiului cerebral (G. SERRATRICE)	172
Paraliziile oculomotorii	172
Afectarea nervului trigemen	174
Paraliziile faciale	175
Atingerile ultimelor perechi de nervi cranieni	176
Sindroame de trunchi cerebral	176
Sindromul pseudobulbar	177
IX. Bolile măduvei spinării (O. BLIN)	178
Semne clinice	178
Explorări	179
Diagnosticul diferențial anatomic	180
Cauze și tratamente	180
X. Neuropatii periferice (G. SERRATRICE)	188
Clasificarea	188
Principalele varietăți ale neuropatiilor	190
XI. Blocările transmiterii neuromusculare (J. P. AZULAY)	209
Generalități	209
Miastenia	210
Sindromul miasteniform Ealon-Lambert	220
Alte blocări ale transmiterii neuromusculare	221
XII. Boli musculare (R. GUIEU, I. SANGLA)	222
Semiologie musculară elementară	222
Principalele tipuri de afectări musculare	226
Atrofii neuropatice	234
Amiotrofii spinale	235
Miopatii metabolice	

Poliomiozite	237
XIII. Afecțiunile sistemului autonom (F. BILLÉ-TURC)	238
Neuropatiile autonome	240
Afecțiunile sistemului nervos central	240
Anomaliile focale	241

II PSIHIATRIA

1. Generalități	245
Generalități asupra anamnezei psihiatrice (D. CAMPUS SOUCHE)	245
Istoricul bolii actuale	245
Istoricul tulburărilor	246
Istoricul medical	247
Statusul mintal	247
Istoria familială	248
Manifestări psihiatrice în afecțiunile somatice (N. TRAMONI, R. DELAITRE)	251
Psihiatrie și neurologie	251
Psihiatrie și endocrinologie	252
Psihiatrie și cancerologie	254
Psihiatrie și boli infecțioase	257
Psihiatrie și alte afecțiuni organice	257
Concluzii	259
Sindromul confuzional (D. CAMPUS SOUCHE)	259
Criterii de diagnostic	260
Diagnosticul diferențial	261
Evoluție	263
Tratament	263
2. Conduita de urmat	263
Conduita în fața unei stări de agitație (A. SOUCHE)	265
Elemente psihopatologice	265
Criterii diagnostice	265
Conduita terapeutică	266
Conduita în fața unei stări de angoasă (A. SOUCHE)	266
Elemente psihopatologice	267
Criterii diagnostice	268
Diagnosticul etiologic	268
Conduita terapeutică	268
Conduita în fața unei stări suicidare (A. SOUCHE)	269
Elemente psihopatologice	271
Criterii diagnostice	271
Diagnosticul etiologic	271
Conduita terapeutică	272
Conduita în fața unei insomnii (A. SOUCHE)	272
Fiziologia somnului	273
Diagnostic etiologic	274
Conducerea tratamentului	274
Indicații de tratament	275
Conduita în fața unei stări depresive (G. BERTSCHY)	276
Etiopatogenie	277
Diagnostic	277
Diagnostic diferențial	278
Evoluție, prognostic și tratament	280
Conduita în fața unei stări maniacale (V. TRAMONI)	280

Recunoașterea și evaluarea intensității sindromului	280
Obiectivele tratamentului	282
Primele măsuri terapeutice	283
La spital	283
Conduita în fața unei stări delirante (A. SOUCHE)	284
Elemente psihopatologice	284
Criterii diagnostice	286
Diagnostic etiologic	286
Măsuri terapeutice	286
3. Stările limită	287
Tulburările de caracter și stările limită (C. BRYOIS)	287
Tulburările de caracter	289
Stările limită	289
4. Dependențele	289
Alcoolismul (G. BERTSCHY)	290
Elemente fiziopatologice	292
Diagnostic	292
Evoluție, prognostic și tratament	292
Toxicomaniile (G. BERTSCHY)	293
Elemente fiziopatologice	295
Diagnostic	297
Diagnostic diferențial	298
Evoluție, prognostic și tratament	299
5. Psihoze	300
Personalitatea psihotică (A. SOUCHE)	300
Psihoza maniaco-depresivă (V. TRAMONI, H. DUFOUR)	302
Studiul clinic	302
Evoluția și problemele diagnostice ale bolii maniaco-depresive	303
Elemente de prognostic	303
Tratament	311
Bufeurile delirante (A. SOUCHE)	313
Nosografie	314
Criterii diagnostice	318
Evoluția	318
Prognostic	318
Tratamente	319
Schizofrenia (A. SOUCHE)	319
Elemente psihopatologice	319
Criterii diagnostice	320
Confirmarea diagnosticului	321
Perioada de stare	321
Formele clinice	324
Diagnostic diferențial	324
Evoluția	324
Conduite terapeutice	325
Alte psihoze cronice (A. SOUCHE)	326
Psihopatologie	326
Forme clinice	328
Evoluția	329
Conduita terapeutică	329
6. Alte boli psihice	332
Tulburări psihiatrice ale sarcinii și puerperalității (V. TRAMONI, R. DELAITRE)	332
Tulburările psihice care apar în cursul sarcinii	335
Tulburările psihice care apar în post-partum	

Anorexie mintală (D. CAMPUS SOUCHE)	335
Fiziopatologie	336
Criterii diagnostice	337
Diagnostic diferențial	340
Evoluție și prognostic	340
Tratament	341
Tulburări nevrotice (C. BRYOIS)	342
Etiopatologie	343
Tulburările sexuale (C. BRYOIS)	343
Tulburări ale funcționării sexuale	344
Parafiliile	345
Tulburări ale identității sexuale	352
7. Mijloace terapeutice	353
Noțiuni generale de psihofarmacologie clinică (D. CAMPUS SOUCHE, A. SOUCHE)	354
Neurolepticele	355
Transchilizantele și hipnoticele	357
Reglatoarele dispoziției psihice	357
Antidepresoarele	357
Generalități asupra metodelor psihoterapeutice (R. HENKING)	359
Aplicarea psihoterapiilor	360
Psihoterapia pentru practician (S. SOUCHE)	361
8. Psihiatrie geriatrică	363
Introducere în geronto-psihiatrie (D. CAMPUS SOUCHE)	366
Sindroame dementiale (D. CAMPUS SOUCHE)	368
Etiologie	370
Criterii diagnostice	370
Diagnostic diferențial	374
Evoluția	375
Prognostic	375
Tratament	376
III	378
TOXICOMANIE	378
Toxicomanie (D. BAILLY, PH. J. PARQUET)	
Aspecte etiopatogenice	
Abordul psihopatologic	
Abordul familial	383
Abordul biologic	383
Abordul neuro-psihologic	383
Abordul behaviorist	384
Abordul socio-cultural	384
Aspecte clinice	384
Forme asociate	385
Diagnostic diferențial	385
Complicații	385
Principii de tratament	387
Primirea	387
Cura de sevră	388
Postcura	389
Index	390
	390
	390

I

**BOLI NEUROLOGICE ȘI
MUSCULARE**

COORDONATOR

G. SERRATRICE

1

De la simptome la boli**I. TULBURĂRILE DE MOBILITATE**

G. SERRATRICE

Motilitatea înțeleasă odinioară ca avînd originea în cortexul motor și suferind o reglare în cerebel și nucleii cenușii centrali, care modulează executarea mișcărilor, este actualmente înțeleasă într-o manieră diferită. Primul proces este inițierea corticală, în care aria motorie suplimentară joacă un rol esențial, dar schema mișcării și secvența activităților se elaborează în aria parietală. Apoi, în timpul unei faze de preprogramare, cerebelul coordonează durata activității agoniștilor și antagoniștilor, iar nucleii cenușii centrali controlează intensitatea mișcării, tonusul și postura. Informațiile sînt apoi transmise la cortexul motor prin releul nucleului ventro-lateral al talamusului. Abia atunci se transmite comanda mișcării către motoneuronul trunchiului cerebral și cornului anterior al măduvei,

calea finală comună care determină contracția musculară. În fiecare din aceste etape, activitatea motorie este modulată de un feed back senzitiv, senzorial sau cognitiv și dereglarea unuia sau a altuia din sisteme are consecințe diferite.

PARALIZIILE

Sînt consecutive unei leziuni a căii motorii, predominînd fie pe *motoneuronul periferic*, ale cărei arborizații inervează sute de fibre musculare, fie pe *neuronul central*. În primul caz apare o amiotrofie însoțită de fasciculații, hipotonie, areflexie, cu traseu electromiografic neurogen în teritoriul paralizat. Semiologia variază în funcție de sediul leziunii: corn anterior al măduvei sau rădăcina anterioară (paralizie flască izolată, reflexe abolite, viteză de conducere nervoasă normală), rădăcini anterioare și posterioare (asociere de tulburări senzitive, distribuție radiculară, viteză de conducere nervoasă normală, anomalii ale unde F), trunchiuri nervoase (tulburări motorii și senzitive, sistematizate, electromiogramă neurogenă, viteză de conducere nervoasă scăzută în teritoriul respectiv). Cînd leziunea este situată pe neuronul central, paralizia nu se manifestă pe ansamblul mușchilor membrului, nici pe un mușchi izolat, ci pe grupe musculare funcționale. Amiotrofia este cel mai adesea absentă sau moderată, legată de imobilizare, reflexele sînt vii pe partea paralizată, cu clonus și semn Babinski. Nu sînt fasciculații și nici denervare pe electromiogramă. Viteza de conducere nervoasă este normală. Hemiplegia este flască, în special la început, sau spastică. După gradul și sediul leziunii diferă și semiologia.

În caz de *hemiplegie francă*, deficitul motor se asociază și cu asimetrie facială (predominantă pe facialul inferior), oscilații ale membrelor superioare și inferioare flasce făcînd mersul imposibil fără sprijin, o areflexie osteo-tendinoasă. Spasticitatea, hipertonia fără plasticitate, aduc membrul superior în flexie și aducție, iar membrul

inferior în extensie, dînd „mersul cosit”. Reflexele osteotendinoase sînt vii, cu reflex de întindere sau „stretch réflexe”; este frecvent clonusul piciorului sau al rotulei. Cele două fenomene se succed în timp, cînd hemiplegia este acută, spasticitatea anulînd deficitul rădăcinilor, în special la nivelul membrului inferior, dar în proporție și timp variabile. În schimb, în procesele subacute și cronice, spasticitatea predomină. Orice ar fi, existența unui semn Babinski unilateral atestă organicitatea hemiplegiei.

În caz de *comă hemiplegică* subiectul este într-o stare de non-răspuns, valoarea semiologică a unei hemiplegii este de a anunța o suferință supratentorială controlaterală. Cîteodată deviația conjugată a capului și ochilor și/sau relaxarea expiratorie a zonei hipotonice indică de la început partea afectată. Cîteodată doar examenul obiectiv pune în evidență asimetria facială provocată prin manevra Pierre-Marie-Foix, o hipotonie homolaterală, o inegalitate a reflexelor, vii de o parte, abolite de alta, un semn Babinski unilateral. Alteori, doar căutarea reacțiilor la stimuli nociceptivi arată răspunsuri disimetrice. În comele profunde este cîteodată imposibil să se pună în evidență o hemiplegie subiacentă.

Invers, *unele hemiplegii sînt fruste, parțiale sau tranzitorii*. Cînd hemipareza este minimă, este frecvent să treacă neobservată la un examen neorientat: asimetria facială nu apare decît la mimică voluntară (semnul genei a lui Souques). În aceste cazuri foarte valoroase sînt căutările sensibilizate (Barré mai degrabă decît Mingazzini) și probe precum cea a mîinii scobite. De asemenea, extensia plantară se obține doar după un efort sau după încălzirea piciorului. O mare importanță are o hiperreflectivitate unilaterală, sincinezii de imitare sau de coordonare, semnele lui Hoffman și Rossolimo. Hemiplegiile localizate la față, la un singur membru sau chiar pseudoradiculare pun diagnosticul unei pareze faciale, a unei monopareze brahiale sau crurale. Decelarea, în aceste leziuni considerate periferice, de semne piramidale, chiar fruste, atrage atenția și rectifică diagnosticul.

În caz de hemiplegie, o leziune corticală antrenează adesea o paralizie parțială câteodată pseudoradiculară, datorită marii răspândiri a ariei motorii și tulburărilor de vorbire în cazul hemiplegiei drepte. De asemenea, într-o leziune cortico-subcorticală, paralizia este cu predominanță facio-brahială sau crurală. Dimpotrivă, o leziune a capsulei interne, în care se regroupează fibrele motorii, antrenează o paralizie globală, pură și proporțională.

În trunchiul cerebral paralizia este alternă, datorită leziunii concomitente (și directe) a unuia sau mai multor nervi cranieni. Atingerile cele mai frecvente sînt perechea a III-a în pedunculi (sindromul lui Weber) și perechea a VII-a în protuberanță (sindromul Millard-Gübler). Principalele cauze ale hemiplegiei sînt enumerate în tabelul I-1.

Paraplegiile sînt și ele flasce sau spastice, asociate sau nu cu tulburări sfîcteriene. Semnele senzitive asociate determină nivelul lezional și eventual sediul latero-medular (sindromul Brown-Séguard cu hipoestezie superficială etero-laterală). Principalele cauze ale paraplegiilor sînt menționate în tabelul I-2.

O paraplegie acută flască cu șoc spinal este câteodată greu de diferențiat de o neuropatie. Totuși, în primul caz, paralizia membrilor inferioare este globală și masivă, asociată cu importante tulburări senzitive și sfîcteriene, în timp ce neuropatia se limitează la paralizie cu predominanță distală. În ceea ce privește monoplegiile, cele care relevă o atingere a motoneuronului, la nivel spinal sau plexular, ele se însoțesc de amiotrofie sau areflexie, cele care relevă o atingere a neuronului central se însoțesc mai curînd de spasticitate și de semn Babinski. Oricare ar fi topografia paraliziei se va suspecta originea isterică ori de cîte ori reflexele vor fi normale, iar cînd se va mișca membrul afectat, contracția lentă și bruscă se va petrece în același timp la mușchii agoniști și antagoniști.

TABELUL I-1. *Principalele cauze ale hemiplegiei*

<i>Hemiplegii acute sau rapid progresive</i> 1. traumatism – imediat: contuzie cerebrală – interval liber: hematom extradural 2. hemoragie – cerebro-meninge cu inundație ventriculară, comă carus, semne vegetative – anevrism sau malformație arterio-venoasă – hematom intracerebral spontan 3. ischemie – tromboză carotidiană precedată de accidente ischemice tranzitorii – cardiopatie emboligenă 4. lacune 5. encefalite infecțioase
<i>Hemiplegii latent progresive</i> 1. tumori cerebrale – maligne, primitive sau secundare – benigne, antecedente comițiale 2. vasculopatii pseudotumorale 3. abces
<i>Hemiplegii regresive</i> 1. accidente ischemice tranzitorii de origine ateromatoasă sau cardiacă 2. migrenă hemiplegică 3. hemiplegie postcritică

TABELUL I-2. *Principalele cauze ale paraplegiilor*

<i>Paraplegii acute</i> 1. traumatice șoc spinal, fractură rahidiană, hernie discală, hematomielie 2. mielite: scleroză în plăci 3. afecțiuni musculare: – ischemie – hematomul epidural al anticoagulantelor
<i>Compresiuni medulare lente</i> 1. rahidiene tumori: secundare, paraplegii dureroare

primitive: sarcoame, mieloame, Ewing benigne: angioame, mieloplake, condroame spondilodiscite: Pott, stafilococ, bruceloză, scolioze, Paget 2. epidurale: – stafilococice – tumori maligne: epidurită, neoplazie – tumori benigne: neurinoame, meningioame 3. intramedulare: gliome,ependimoame
<i>Paraplegii progressive necompressive</i> 1. formă lentă a sclerozei în plăci 2. scleroze medulare: SLA, scleroze combinate, erododegenerescențe 3. meningiomelite infecțioase 4. mielopatii vasculare: malformații, fistule arterio-venoase

APRAXIILE

Apraxiile gestuale sînt obiectul unor clasificări complexe. În absența paraliziei, ele sînt cîteodată consecința absenței planificării mișcării (planificare ce necesită integritatea lobului parietal stîng). Există *apraxia ideatorie*: pacientul pierde ideea gestului. Alteori, deși „gestumul” este conservat, execuția sa, din fină și precisă, devine neîndemînică. Aceasta este *apraxia ideomotorie*, în particular exprimată prin dificultatea de a executa gesturi simbolice. Originea poate fi sau leziune parietală stîngă, sau deconectare de cortexul premotor. *Apraxia mielokinetică* afectează doar execuția gestului. *Alte tipuri de apraxie*, de exemplu, cea localizată la mîna stîngă sînt datorate unei deconexiuni a corpului calus. Apraxia facială este consecutivă unei leziuni ce izolează girusul supramarginal de cortexul asociativ. Apraxia de îmbrăcare este relativ autonomă în caz de leziune parietală dreaptă. Există și alte forme complexe și diverse de apraxii, cunoscute în neuropsihologie.

ACHINEZII ȘI TULBURĂRI POSTURALE

Achinezia este dificultatea de a întreprinde și îndeplini o mișcare, fără să fie vorba de o limitare a forței – ceea ce separă achinezia de paralizie – sau de alterarea concepției de mișcare – ceea ce o deosebește de apraxie. Mișcarea este „anemică” și mișcările automate sînt încetinite mult.

Bradichinezia este lentoarea mișcării, la care doar viteza este diminuată, aceasta independent de rigiditate. Energia necesară mișcării este insuficientă pentru a provoca jocul agoniștilor și antagoniștilor.

Ajustările posturale sînt imperfecte, antrenînd o poziție încurbată, sau o hiperextensie.

Rigiditatea este prezentă mai ales pe mușchii extensori, iar flexorii antrenează fenomenul „roții dințate” sau insuficiență a relaxării cu rezistență la mișcarea pasivă (opunerea rezistenței = *gegenhalt*), căutată în special la membrul superior.

INCOORDONAREA

Cîteodată datorată unei leziuni a căilor senzitive ce controlează mișcarea numită ataxie senzitivă, este adesea de origine cerebeloasă. Programul motor este anormal, prin pierderea controlului duratei mișcării, în special la accelerație și decelerație. Este *hipermetria* din proba de deget-nas și călcîi-genunchi, *dis-cronometria* pumnului, *asinergia*, *adiadocochinezia* (pierderea succesiunii regulate a mișcărilor, defectul de contracție a antagoniștilor din proba Stewart Holmes. Incoordonarea este predominantă sau se înscrie printre celelalte elemente ale sindromului cerebelos: statica de echilibrare (mersul ebrios, lărgirea bazei de susținere), hipotonia și pasivitatea, tremurul cerebelos (impropriu denumit), tremorul proximal intențional și de acțiune ce descompune mișcarea. Principalele cauze ale sindroamelor cerebeloase sînt menționate în tabelul 1-3.

PATOLOGIE MEDICALĂ

TABELUL I-3. *Principalele cauze ale sindroamelor cerebeloase*

1. *Tumori*
 - Meduloblastoame, ependimoame
 - Metastaze
 - Astrocitoame, hemangioame
2. *Afecțiuni vasculare*
 - Hematoame, infarcte
3. *Scleroză în plăci*
4. *Infecții*
 - Ataxie acută a copilului, abces
5. *Intoxicații*
 - Alcool
6. *Malformații, Arnold-Chiari*
7. *Eredo-degenerescente spino-cerebeloase, boala Friedreich*
8. *Atrofii cerebeloase*
 - Paraneoplazice, atrofie olivo-ponto-cerebeloasă

MIȘCĂRI ANORMALE

a) Tremurăturile, în afara celor cerebeloase, sînt fie de repaus (tremurul parkinsonian, lent, distal), fie de atitudine (tremur esențial, familial, adesea cu „semnul floretei”). Un tremur fin și distal mai apare și în hipertiroidie, alcoolism. Adesea este și emoțional. Asterixis sau flapping tremur este datorat pierderilor bruște de tonus postural, din cursul encefalopatiilor hepatice.

Tremurul parkinsonian marchează adesea debutul bolii. Este un tremur de repaus; el interesează mai ales mîinile (mișcări de „mărunțire” cu 5 cicli/s), și apoi picioarele. Extinderea în spațiu și timp este variabilă și sînt posibile diverse combinații: monomelică, cheiro-orală, dimidială (pe jumătate de corp), difuză. În general, tremurul rămîne moderat. Cîteodată este grav. Examenul obiectiv caută să pună în evidență elemente de sindrom parkinsonian, rigiditate hipertonică, achinezie.

– *Tremurul cerebelos* este un tremur de mișcare, fiind vorba de fapt despre o incoordonare cinetică: acest fapt este dovedit de hipermetrie, asinergie, adiadococinezie. Examenul fizic evidențiază în general o hipotonie și reflexe osteo-tendinoase pendulare.

Un astfel de sindrom kinetic unilateral, când este pur, se asociază cu o leziune lobară cerebeloasă homolaterală. Cauza sindromului cerebelos necesită explorări complementare. Un ajutor prețios poate fi găsit în cronologie. Un tremur lateralizat, constatat în decursul unui accident acut, poate fi de origine vasculară, semiologia asociată, zgomotoasă, provenită din atingeri deficitare ale diverșilor nervi cranieni, fixează procesul în teritoriul vertebro-baziliar. Un tremor cerebelos constituit progresiv trebuie să ridice problema la adult a unei tumori metastatice, la copil a unei tumori primitive. Eredodegenerescențele spino-cerebeloase sînt la originea tremurăturilor cronice. Trebuie îndepărtate tremurăturile sclerozei în plăci: acestea sînt de obicei cerebeloase, intenționale. Sînt posibile forme de repaus sau de atitudine, pure sau mixte.

– *Tremurul esențial*, greșit denumit senil sau juvenil, este o entitate clinică deosebită, în care figurează forme ereditare și familiale numite tremofilie familială, precum și varietăți sporadice. Este un tremor de atitudine foarte tipic localizat în jumătatea superioară a corpului (membrul superior și cap, cu alură de afirmație sau de negație) și puțin jenant.

– *Tremurul emotiv* observat în mod curent este exagerarea tremorului fiziologic.

– *Tremurul postemoțional* este un tremor de atitudine și survine după șocuri emoționale.

– *Tremurul isteric* este deosebit prin amploare, variabilitate și remisiunea care se obține prin sugestie.

– *Tremurul etilic* este vibrator, digito-lingual, matinal, dependent de alcool.

Tremurul din tratamentul cu litiu este efectul secundar cel mai frecvent al acestei medicații. Se asociază cu hiperexcitabilitate neuro-

musculară și aceste două semne sînt pe primul plan în supradozarea acestui medicament.

b) **Miocloniile** sînt secuse musculare brutale, însoțind în special petit mal, epilepsiile mioclonice și anumite demente, cum este boala Creutzfeld-Jacob. Anumite mioclonii se pot dezvolta după o anoxie cerebrală (sindromul Lance-Adams).

Cîteodată, miocloniile sînt segmentare. Un exemplu îl constituie miocloniile vîlului palatului, legate de atingerea unui nucleu bulbar.

c) **Ticurile** sînt mișcări clar de origine nevrotică, stereotipe, iterative ale mușchilor sinergici, devenind cvasipermanente, ca în boala ticurilor a lui Gilles de la Tourette.

d) **Mișcarea coreică**, bruscă, explozivă, axială, anarhică, grotescă, survine în cursul coreei acute reumatismale a lui Sydenham sau a coreei familiale Huntington, legată de cromozomul 4. Se însoțește de hipotonie.

e) **Atetoza** este o mișcare de reptăție (agățare, coborîre), prin pierderea reciprocă a inervației, manifestată la extremități și la față. Menținerea posturii este întreruptă și de mișcări alternative. Uni sau bilaterală, ea este frecventă în sechelele encefalopatiei infantile.

f) **Hemibalismul** cuprinde secuse violente, permanente și brutale ale unui hemicorp; este datorat cel mai adesea unei hemoragii în corpul Luys eterolateral.

g) **Distoniile** sînt mișcări lente impunînd atitudini involuntare, cîteodată exacerbate sub formă de spasme distonice în teritorii variate. Cîteodată distoniile sînt localizate: distonii buco-faciale, în special la vîrstnici: blefarospasmul se bilateralizează în spasmul medial al lui Meige; crampa scrutorului, impropriu numită așa, este un exemplu de distonie focală și prototip al crampelor profesionale electice pentru mișcări înalt specializate; torticolis spastic antrenînd secuse latero-cervicale (calmat de contactul degetului cu bărbia) și o hipertrofie a unui sterno-cleido-mastoidian. Distoniile generalizate caracterizează marele spasm de torsiune cu transmitere autosomal recesivă, deosebit de sever și invalidant.

TULBURĂRI ALE MERSULUI

Studiul mersului este un timp indispensabil al examenului neurologic, analizând adesea și unele dintre elementele patologice precedente. La un mers dureros, șchiopătarea este un semn de atingere articulară a membrului inferior, diferită de o sciatică, care nu antrenează un mers șchiopătat. Slăbiciunea mersului se exprimă printr-un mers legănat și cu dificultăți la urcarea unei scări (în caz de atingere musculară), sau prin mers forfecat cu dificultăți la coborîrea unei scări (paraplegie), prin stepare, cu dificultăți în urcarea pe trotuar sau la fugă (neuropatie).

Claudicația intermitentă este motorie în caz de atingere medulară și senzitivă în caz de atingere arterială. Este senzitivo-motorie în caz de atingeri radiculare prin canal lombar strîmt. În caz de atingere musculară se traduce prin crampe și cîteodată prin fenomenul celui de-al doilea suflu, ameliorare odată cu continuarea efortului.

Ataxia cerebeloasă determină un mers talonat și ebrios, în timp ce ataxia senzitivă creează un mers tropăit, izbit, agravat de închiderea ochilor, piciorul lovind solul datorită pierderii simțului de poziție. *Mersul hemiplegicului* cosit prin circumducția membrului. Este audibil sub forma unei frecări. *Mersul coreo-atetozic* este scălămbăitor, plin de grimase, cu participarea întregului corp. În *mersul în boala Parkinson*, pacientul se grăbește și „aleargă după centrul său de greutate”. După dopaterapie, mersul ia adesea un aspect grațios și studiat. Leziunile trunchiului cerebral produc un mers titubant (poticnit și clătinat), cu căderi și devieri. *Drop-attacks* sînt slăbiciuni bruște ale membrelor inferioare care apar după rotirea capului, ceea ce duce la ocluzarea arterei vertebrale eterolaterale. *Cataplexia* este o slăbiciune bruscă spontană a membrelor inferioare, fie izolată, de

origine isterică, fie în cursul narcolepsiei din sindromul Gélineau. Mersul cu hiperextensie a trunchiului se observă în cursul distoniei axiale din boala Steele-Richardson. În hidrocefalia cu presiune normală mersul este nesigur și dificil, cu dificultate în a se așeza, a se întoarce, a se culca, prezentînd ulterior și tulburări în micțiune și deteriorare intelectuală. În *mersul cu pași mici* al vîrstnicului, piciorul alunecă pe sol fără a-l părăsi. Se poate asocia și cu alte elemente ale sindromului pseudobulbar, rîs și plîns spastice, care arată lacunaris-mul. Apraxia mersului demonstrează leziunea frontală. În aceste cazuri, gestul de a încrucișa gamba sau de a pedala este imposibil. Sindromul Rademaker și Garcin este datorat unei exagerări a reflexului de susținere și nu apare decît după sprijin plantar, care duce la o hipertonie a membrelor inferioare, în timp ce tonusul este normal la o mobilizare pasivă. Astazo-abazia isterică este frecventă la vîrstnic, adesea după un episod familial recent. Pacientul se lasă „remorcat” și aceasta treptat îl întărește. În senescență trebuie de ținut cont de deficitale plurisenzoriale: vizual, auditiv, vestibulare periferice.

Tulburările mersului sînt un exemplu de tulburări ale motilității în care se observă paralizii, apraxii, achinezii, tulburări posturale, coreo-atetoză, ataxie, distonie. Alte mișcări complexe cum sînt exprimarea cuvîntului sau scrierea sînt un alt mijloc de analiză a tulburărilor motilității.

BIBLIOGRAFIE

- CAMBIER J., MASSON M., DEHER H., *Neurologie*, 1 vol., Masson, 1994, 599 p.
GOLDBLATT D. – *Seminars*, in: *Neurology*, 1993, 13, 34

II. DURERI ȘI TULBURĂRI SENZITIVE

G. SERRATRICE

Deși o senzație plăcută poate deveni neplăcută și o senzație nocivă sau nociceptivă succede uneia benefice, este un fapt obișnuit să separăm căile durerii de căile somesteziei, după calitatea fibrelor aferente.

CĂILE SENSIBILITĂȚII

Căile durerii (care sînt de fapt termodureroase și asigură o funcție de alarmă) iau naștere în terminațiile libere și sînt transmise în mod obișnuit prin fibre cu diametru redus și conducere lentă (fibre amielinice, sau fibre C, fibre mielinizate de calibru mic sau fibre A delta).

Căile sensibilității epicritice (care sînt în mod schematic rezervate explorării mediului extern) iau naștere din receptorii periferici și sînt transmise prin fibre cu diametru crescut și conducere rapidă (fibre A alfa și beta).

Între aceste două căi există interrelații (a doua exercitînd o influență inhibitoare asupra celei dintîi) care se produc la diferite etaje ale sistemului nervos, în mod special în măduva spinării. Fibrele de calibru mic eliberează substanța P. Mesajele dureroase sînt controlate de substanța gelatinoasă a lui Rolando, care primește influxuri inhibitorii prin fibrele cu diametru crescut. Este teoria „porții” care se închide pentru fibrele A delta și C datorită activității fibrelor A alfa și beta.

După trecerea în măduva spinării, fibrele cu diametru redus vor încrucișa linia mediană și vor ajunge în cordonul antero-lateral pentru a forma două fascicule: spinotalamic (care se termină în nucleul ventro-postero-lateral al talamusului, apoi se proiectează pe cortexul senzitiv, specific), spino-reticulo-talamic (multisinaptic, terminîndu-se în formația reticulată a trunchiului cerebral și eventual în nucleii

intralaminați ai talamusului, cu proiecție spre cortexul nespecific și hipotalamus). Căile sensibilității dureroase suferă un control supraspinal cu efecte analgezice, provenind de la talamus, substanța cenușie periapeductulară, a nucleului magnus al rafeului, pe cale serotoninergică. Aceste structuri ar putea fi activate doar printr-un „control inhibitor difuz indus de stimularea nociceptivă” (CIDN), explicând fenomenul de „contra-durere”. Aceasta face să intervină sistemele endomorfice ai căror receptori opioizi sînt distribuiți în structurile menționate. Funcționarea lor nu este permanentă, ci se face sub formă fazică, de exemplu cu ocazia unui stres.

În ceea ce privește *fibrele de calibru mare*, după ce au trimis ramuri inhibitoare în substanța gelatinoasă a lui Rolando, ele nu se încrucișează imediat, ci urcă în cordonul posterior, formînd fasciculul Goll și Burdach care se termină în bulb. Apoi se încrucișează și formează banda lui Reil sau lemniscul median (calea se numește și lemniscală) care ajunge în nucleul ventro-postero-lateral al talamusului, iar de acolo se proiectează pe cortexul senzitiv specific. Această cale lemniscală, paucisinaptică și rapidă transmite așadar informațiile temporo-spațiale.

Un caz particular este cel al *căilor sensibilității proprioceptive* (informînd asupra evenimentelor intrinseci: poziția articulațiilor, viteza mișcărilor). Născute din fusurile neuromusculare și din organele tendinoase ale lui Golgi, ele pătrund în coarnele dorsale ale măduvei și formează fasciculele spinocerebeloase direct și încrucișat.

SEMIOLOGIA TOPOGRAFICĂ DUREROASĂ ȘI SENZITIVĂ

Expresia dureroasă a bolilor este de o extremă frecvență.

Leziunile fibrelor periferice

Se traduc prin durere sau deficit senzitiv în teritoriul corespunzător. Hipoestezia sau anestezia prin atingerea unui

trunchi nervos se limitează în teritoriul acestuia, câteodată redus prin încălcarea inervării dermatoamelor.

În caz de *leziune radiculară* topografia corespunde rădăcinii atinse. Accentuarea la tuse este un semn esențial.

Atingerile cele mai frecvente sînt:

– *cervico-brahiale*, în special C₆, C₇, C₈ și sînt secundare unei hernii discale cervicale, sau esențiale, cedînd spontan după o lungă perioadă care poate fi și de cîteva luni. O recrudescență nocturnă trebuie să ne facă să ne gîndim la un neurinom, cu lărgirea găurii de conjugare pe radiografii. Un caz particular îl reprezintă nevralgia amiotrofiantă a umărului, sau sindromul Parsonage și Turner avînd mecanism inflamator. După 1-2 săptămîni de dureri intense în umăr, cu recrudescență nocturnă, survine o amiotrofie localizată la mușchii umărului, care regresează spontan în 6-12 luni.

– *sciatică*, cu topografie L₅ sau S₁, în special. Adesea este vorba despre lombosciatice fără semne neurologice ce se vindecă în cîteva săptămîni sub efectul unui tratament medicamentos (antalgice și antiinflamatorii) și al repausului. Hernia discală nu trebuie afirmată decît cu o semiologie clinică obiectivă (limitare importantă în manevra Lasègue, hipoestezie sau areflexie în teritoriul radicular, semnul clopoțelului) și nu prin prezența unei hernii discale pe scanner X care nu dovedește decît că există; nu și dacă într-adevăr contribuie la producerea durerilor. În caz de dubiu este utilă o radiculo-mielografie.

Ca și pentru durerea cervico-brahială, recrudescența nocturnă trebuie să provoace căutarea unui neurinom sau meningiom.

Poliradiculonevritele comportă dureri și tulburări senzitive bilaterale și simetrice, mai ales distale.

În sfârșit, în materie de atingere periferică, se tinde să se separe două grupuri. Polineuropatiile fibrelor cu diametre mici (A delta și C), care dau fie dureri intense, fie tulburări senzitivo-trofice indolore (cu mal perforant plantar și osteoartropatii nervoase) de natură degenerativă (boala lui Thévenard) sau secundare (diabet, lepră). Polineuropatiile fibrelor cu diametru mare (A alfa și beta) se exprimă mai degrabă prin parestezii și prin ataxie senzitivă. Ele sînt adesea secundare (diabet, alcoolism, sindroame paraneoplazice).

Leziunile măduvei spinării

Se pot situa pe diversele căi semnalate anterior:

– *Sindromul siringomielic* este datorat cavității centro-medulare, cel mai adesea cervicală, care întrerupe calea termodureroasă la încrucișare. Consecința este o anestezie termodureroasă în teritoriul corespondent, respectînd sensibilitatea tactilă. Apar și tulburări senzitivo-trofice ale mîinilor. Reflexele la membrele superioare sînt abolite și frecvent se asociază o parapareză spastică. RMN demonstrează canalul siringomielic.

– *Sindromul spinotalamic* produce o hemianestezie dureroasă a hemicorpului controlateral subiacent leziunii. Este prezent în cursul *sindromului Brown-Séquard* care arată o compresiune laterală a măduvei spinării și care asociază sindromului spinotalamic controlateral un deficit motor și un sindrom piramidal homolateral. Constatarea sa necesită explorări medulare, în special o mielografie.

– *Sindromul de cordon posterior* este doar senzitiv: parestezii diverse, bilaterale, cu impresia de mers pe pietriș, cu tulburări ale simțului de poziție a degetelor de la picioare. Semnul lui Lhermitte (descărcări electrice ale membrelor la flexia cefei) este un semn de compresiune a cordoanelor posterioare, dar mai ales de scleroză în plăci. În cursul tabesului, sindromul devine

radiculocordonal, ceea ce explică semiologia asociată (anestezie dureroasă, dureri fulgurante, areflexie, crize viscerale, tulburări trofice).

Leziunile trunchiului cerebral

Cea mai frecventă este ischemia în teritoriul arterei fosetei laterale a bulbului (sindromul Wallenberg). Sindromul senzitiv este aici altern: anestezie termodureroasă încrucișată pe hemicorp, directă la față (prin atingerea rădăcinii descendente a trigemenului) cu dureri și hiperpatie persistente.

Leziunile talamice

Durerea talamică, numită hiperpatie, predomină pe extremitatea hemicorpului opus. Ea este nedefinită: intensă, surdă, intolerabilă, exacerbată de frig și ciupire. Se asociază cu tulburări senzitive: simțul poziției, astereoagnozie, instabilitatea mîinii (mîna talamică). Înțepătura nu este simțită de la început. Apoi, de la un anumit prag, ea devine neplăcută și difuză în întreg hemicorpul.

Leziunile parietale

Este rar faptul ca semiologia să fie dureroasă. Ea este cel mai adesea parestezică și paroxistică, cu topografie cheiro-orală, în cursul epilepsiei, al accidentelor ischemice tranzitorii și al crizelor migrenoase.

Cel mai adesea este vorba despre un depozit senzitiv predominant pe componenta discriminativă: tulburarea simțului poziției, dificultăți în localizarea simțului, astereoagnozie prin pierderea facultăților de a identifica obiectele prin palpare.

PRINCIPALELE VARIETĂȚI FIZIOPATOLOGICE

Distincția care urmează este schematică.

Interogatoriu

unilaterală, cu basculă
pulsatilă, cu fotofobie
calculată de sarcină,
familială, cu sau fără aură

Migrenă
antimigrenoase

permanentă
localiz. variabilă
discordantă
factor de tensiune

Cefalce funcțională
relaxare amitriptilină

recentă
matinală
calmată prin repaus

Fund de
ochi

Hipertensiune intracraniană
Neurochirurgie

Examen clinic

Leziune focală - arterită temporală, VS
ridicată corticoterapie
- cauze ORL, oftalmologie
stomatologie

Înțepenirea cefei = sindrom méningé

Scanner
IRM

Tumoare

Malformație vasculară cerebrală

Arteriografie

Fig. I-1. *Principalele cauze ale cefaleelor*

Dureri prin exces de nocicepție

Este vorba, după teoria „porții” de o „efracție” a acesteia, ca depășirea mecanismelor inhibitorii.

Durerile acute sînt din cauze multiple, orice stimulare nervoasă (traumatică, de exemplu) putînd să le producă.

Accesele dureroase recidivante sînt adesea algii cu punct de plecare vascular.

Migrena este cel mai adesea „comună”: accese hemicraniene, alternînd pe cîte o jumătate de craniu, cu durata de 12-24 h, evoluînd din tinerețe, adesea la femei, adesea familial, exacerbate de menstruație, calmate de sarcină și diminuînd cîteodată la menopauză și însoțite de fenomene ca: fotofobii, grețuri, vărsături și calmare de derivați de ergotamină, beta-blocante, anticalcice; mai rar poate fi „însoțită” de alte simptome și manifestată doar pe parcursul a cîteva ore, dar precedate de un scotom strălucitor sau paretezii cheiro-orale, mai rar tulburări de vorbire).

Algia vasculară a feței evoluează mai curînd la bărbatul tînăr în perioade de cîteva zile pînă la cîteva luni, în timpul cărora accesul durează de la 1/2 oră la 2 ore, orbito-nucal, totdeauna de aceeași parte; se poate însoți de rinoree și lăcrimare homolaterală. Terapeutica, analogă cu cea a migrenei, este decepționantă.

Aceste forme intră în categoria cefaleelor, și diagnosticul se pune pe anamneză (Fig. I-1).

Durerile permanente au cauze multiple, arată o stimulare a fibrelor nociceptive (tumori nervoase, nevrite, leziuni musculare, osteoarticulare). Cauzalgia este un caz particular, datorat unui scurt-circuit prin traumatism închis, al nervilor micști, cu arsuri permanente și neplăcute, exagerate de stimulările superficiale.

Durerea simpatică sau simpatalgia intră în acest cadru. Ea apare mai ales în cursul cauzalgiei sau al algodistrofiilor. Hiperreactivitatea simpatică (în funcție de inervarea simpatică, noradrenergică, a receptorilor periferici care, consecutiv, cresc activitatea neuronilor

senzitivi ai măduvei spinării) este o componentă a stimulării dureroase. Ea este calmată de simpatectomie sau guanetidină.

Dureri de dezaferentare

Sînt cauzate de un defect de inhibiție – periferică sau centrală – a căilor lemniscale asupra căilor termodureroase. Aceasta conduce la o hiperexcitabilitate a cornului posterior al măduvei, a trunchiului cerebral sau a talamusului. Descărcări spontane ale neuronilor convergenți spinali însoțesc insuficiența controlului inhibitor difuz.

În aceste cazuri survin accese dureroase pe un fond permanent, cu senzație de arsură sau de strictură și cu stare depresivă.

Durerea devine hiperpatie, spontană sau prin stimulare normală nedureroasă (alodinie). Terapia utilizată folosește antiepilepticele, în special carbamazepina. Varietățile de durere prin dezaferentare sînt numeroase: dureri ale membrului fantomă la amputați, dureri după smulgerea plexului brahial, dureri după radicotomie posterioară, dureri postzona zoster. Cele mai caracteristice sînt durerile fulgurante, în special nevralgia de trigemen care se diferențiază de alte algii ale feței prin caracterele sale: apariție în special la vîrstnic, accese foarte scurte, de cîteva secunde, dar insuportabile prin intensitatea lor, localizate la unul sau mai multe ramuri ale trigemenului, declanșate de atingerea unei anumite zone și care necesită tratament cu carbamazepină, dar cîteodată și intervenție neurochirurgicală.

Dureri psihogene

Ele definesc dureri fără caracter organic decelabil. În aceste cazuri predomină dimensiunea afectivă. Durerea este diferit interpretată de pacient, relevînd personalitatea sa: depresivă, isterică, paranoică. Unele din aceste dureri pot răspunde la tratament psihiatric adaptat, în special la unele timoleptice (amitriptilină).

Astfel, semnificația durerii este de a avertiza organismul că există un pericol. Senzația neplăcută se dublează după conștientizarea unei amenințări. După trecerea prin măduva spinării, durerea este integrată în trunchiul cerebral unde incitățile nociceptive sînt modulate. Rezultă o senzație afectivă globală nelocalizată, care ajunge la pragul de conștientizare și creează o senzație de anxietate. În continuare, sistemul limbic modulează comportamentul după experiențele anterioare, plăcute sau neplăcute. Apare caracterul de „pedeapsă” a durerii. Senzația de frică și respingere înlocuiește anxietatea precedentă și provoacă un comportament de fugă sau de refuz. Modulările sosite de la hipotalamus sînt la originea modificărilor de comportament: comportament de fugă sau exagerarea comportamentului alimentar. În continuare cortexul recunoaște durerea și o integrează în schema corporală. În acest stadiu lucrurile sînt precizate și localizate. Se recunoaște și cauza durerii. În sfîrșit, limbajul, datorită emisferei cerebrale dominante codifică durerea, o definește, raționează asupra urmărilor sale. Persoana vorbește despre durerea pe care o resimte, de cea pe care a suferit-o altă persoană, de alte dureri pe care le-a suferit, deci este în măsură să compare diversele tipuri de dureri. Apoi se produce o alunecare semantică, făcînd să apară noțiunea de durere morală și de suferință. Aceasta este exprimată și ascultată cînd filtrele au fost depășite.

BIBLIOGRAFIE

- BOUREAU F., *Pratique du traitement de la douleur*, Doin, Paris, 1988
GOLDBLATT D., *Seminaris*, în *Neurology*, 1994, 14, 3

III. PIERDERILE DE CUNOȘTINȚĂ ȘI TULBURĂRILE DE CUNOȘTINȚĂ

J.P. AZULAY

EPILEPSIA

Epilepsiile sînt caracterizate electrofiziologic prin descărcări anormale, excesive și autoîntreținute ale unei populații de neuroni din cortexul encefalic. Mai mult de 10% din indivizi au măcar o criză în viață, dar doar o cincime din aceștia au o veritabilă „boală epileptică” cu dispoziție spontană de repetare a crizelor. În tabelul I-4 este figurată clasificarea actuală de referință a diverselor tipuri de epilepsie. Această clasificare cuprinde evenimente clinice și electrofiziologice foarte diferite, cu prognostic variabil. Este deci necesar să se detalieze semiologia formelor celor mai frecvente, lăsînd la o parte numeroasele cazuri, foarte rare, a căror dispensarizare va fi lăsată pe seama unor medici supraspecialiști în epileptologie.

TABELUL I-4. *Clasificarea epilepsiilor* (după clasificarea internațională, 1989)

I. EPILEPSII PARȚIALE

– *Epilepsii parțiale idiopatice*

Epilepsie benignă a copilăriei cu paroxisme controtemporale

Epilepsia copilului cu paroxisme occipitale

Epilepsia primară a cititului

– *Epilepsii parțiale simptomatice și criptogenetice*

Epilepsie parțială continuă progresivă a copilăriei

Epilepsii parțiale reflexe

Epilepsii parțiale cu localizare determinată (frontală, temporală, occipitală)

II. EPILEPSII GENERALIZATE

– *Epilepsii generalizate idiopatice*

Convulsii neonatale benigne familiale și nefamiliale

Epilepsie mioclonică benignă a primei copilării

Epilepsie-absență a copilăriei

Epilepsie-absență a adolescenței

Epilepsie mioclonică juvenilă

Epilepsie cu crize generalizate tonico-clonice la trezire

Epilepsii generalizate reflexe

Alte crize generalizate primare

– *Epilepsii generalizate criptogenetice*

Sindromul West

Sindromul Lennox-Gastaut

Epilepsia cu absențe mioclono-astatice

Epilepsia cu absențe mioclonice

– *Epilepsii generalizate simptomatice*

Encefalopatia mioclonică precocă

Sindroame specifice (malformații, facomatoze, boli metabolice...)

III. EPILEPSII DE ORIGINE FOCALĂ SAU GENERALIZATE NEDETERMINATE

Crize neonatale

Crize mioclonice severe ale primei copilării

Epilepsii cu vîrf-undă continue în timpul somnului

Sindromul Landau-Kleffner

IV. SINDROAME SPECIALE

Convulsii febrile

Crize legate de o agresiune cerebrală (faza acută a unei encefalite, AVC)

Crize izolate

Epilepsia generalizată

Epilepsia generalizată idiopatică

Crizele se traduc prin manifestări clinice ce implică de la început participarea globală a celor două emisfere. Se observă două tipuri de manifestări clinice: alterarea cunoștinței și/sau manifestări motorii bilaterale și simetrice chiar de la începutul crizei. Înregistrarea EEG a unei crize confirmă descărcarea de „vîrfuri-undă” sau de „polivîrfuri-undă”, extinsă de la început la ambele emisfere. Aceste forme de boală debutează cel mai adesea în copilărie sau adolescență. Chiar dacă nu există transmitere genetică mendeliană clasică, în familiile subiecților epileptici apar cu o frecvență mai mare crize, sau doar manifestări EEG: aceasta evocă o transmitere plurifactorială.

Criza tonico-clonică sau criza grand-mal (GM): diagnosticul este evident cînd la criză asistă un martor. Cîteodată este evocat în fața unei pierderi de cunoștință de etiologie nedeterminată, dacă există noțiunea de pierderi de urină, de mușcături laterale ale limbii sau de perioadă confuzională postcritică. Criza se desfășoară în 3 faze: pierderea de cunoștință, cîteodată cu strigăt inaugural, apoi contracție în flexie alternînd cu extensie (faza tonică, 10-30 s). Urmează convulsii tonice ale întregului corp, alternînd cu relaxări musculare (faza clonică, 20-40 s). Într-o a treia fază (postcritică), frecvența miocloniilor diminuează progresiv apoi, după ultima contracție, pacientul rămîne imobil, comatos, cianozat, hipotonic, cu excepția maxilarelor, care rămîn contractate (faza rezolutivă). De notat o reluare amplă și zgomotoasă a respirației care rămăsese blocată în timpul întregii crize și o scurgere de salivă. Emisia spontană de urină, cînd are loc, se face în faza postcritică. Progresiv, bolnavul își recapătă cunoștința, dar timp de cîteva ore persistă o stare de confuzie postcritică. Aspectul EEG este caracteristic: aplatizarea traseului, apoi descărcarea ritmică în timpul fazei tonice, întreruptă în timpul fazei clinice, unde fiecare „polivîrf-undă” corespunde unei clonii. Faza postcritică se traduce prin aplatizarea traseului, toate aceste anomalii sînt bilaterale, sincrone și simetrice.

– *Absența*. Este vorba despre o alterare scurtă a funcțiilor psihice superioare, tradusă cel mai adesea printr-o ruptură a contactului cu exteriorul la un copil, asociată cu foarte discretă componentă tonică (revulsie oculară), sau prin câteva clonii ale pleoapelor. Traseul EEG este specific, compus din „vîrfuri-undă” cu descărcări de 3 c/s bilaterale și sincrone. Aceste crize survin cel mai adesea între 4-6 ani sau într-o a II-a formă, la vîrsta adolescenței. În 50% din cazuri, crizele generalizate apar la vîrsta adultă.

Dezvoltarea psihomotorie a acestor copii este excelentă. Trebuie diferențiate aceste crize de absențele atipice care au un prognostic mult mai rău, atît pentru boala epileptică, cît și pentru evoluția neuro-psiho-comportamentală.

– *Alte forme clinice*. În acest capitol sînt descrise multe alte forme clinice (cf. tabelului), în special *formele mioclonice*, diferențiate în două grupe, după vîrsta de debut:

- forma primei copilării, benignă, foarte sensibilă la tratament;
- forma debutînd între 12-18 ani, cînd miocloniile se asociază cel mai adesea cu crizele tonico-clonice de la trezire.

Evoluția lor este particulară: mare sensibilitate electivă la valproat și la benzodiazepine, dar recăderi la 90% din cazuri în situația unui sevrăj terapeutic.

Epilepsia generalizată criptogenetică sau simptomatică

Legată de o encefalopatie specifică

În această grupă figurează numeroase cauze, toate excepționale și legate, cel mai adesea, de o eroare înăscută a metabolismului.

Legată de o encefalopatie nespecifică

– *sindromul West sau spasmele infantile* debutează înainte de 6 luni, definit prin triada caracteristică: spasme infantile, oprirea dezvoltării psihomotorii și hipsaritmie, termen care califică un traseu

EEG fără grafoelemente identificabile. Evoluția se face fie spre deces, fie spre arierare mentală severă.

– *sindromul Lennox-Gastaut* debutează între 1-8 ani și comportă mioclonii, crize tonice și atonice și absențe atipice. Se asociază și tulburări severe ale comportamentului psihomotor. Într-o treime din cazuri, acest sindrom survine la copii absolut normali, în alte cazuri există antecedente de encefalopatie sau alte crize epileptice. EEG arată un aspect tipic de vîrf-undă lent, bilateral, iar EEG în somn arată descărcări de ritm rapid indispensabile diagnosticului. Imagistica medicală nu găsește anomalii specifice. Prognosticul este sever, copilul avînd dezvoltare normală doar în 10% din cazuri, evoluția fiind, la marea majoritate, spre o debilitate profundă și epilepsie rebelă.

Epilepsia parțială

Epilepsii parțiale idiopatice

Este o epilepsie care nu afectează decît copilul, a cărui simptomatologie clinică traduce manifestări critice limitate la o singură zonă a creierului, fără leziune anatomică subiacentă.

În clasificarea internațională sînt recunoscute trei sindroame:

– *Epilepsia benignă a copilăriei cu paroxisme rolandice* se manifestă în mod esențial prin crize senzitivo-motorii ce afectează regiunea orofaringiană în timpul somnului și care evoluează spre vindecare.

– *Epilepsia copilului cu paroxisme occipitale* tradusă prin simptome vizuale asociate frecvent cu clonii, cu evoluție benignă.

– *Epilepsia primară a cititului*, în care copilul prezintă clonii ale mandibulei odată cu cititul, în special cel cu voce tare. La această formă există o puternică predispoziție genetică.

Epilepsii parțiale simptomatice

Izolate sau secundar generalizate, ele traduc o leziune focală a creierului și trebuie deci să conducă la explorări neuro-radiologice.

Se disting *crize cu semiologie elementară*, implicând ariile corticale primare și *crize complexe* datorate activării ariilor corticale asociative (cf. Tabelului I-5).

TABELUL I-5. *Tipuri clinice de crize parțiale* (după Franck și colab., 1990)

A. Crize parțiale cu simptomatologie elementară

1. *Cu simptome motorii*

- focare motorii fără extensie (descărcări clonice esențiale)
- jacksoniene
- versive
- posturale (fără valoare de localizare)
- fonatorii (vocalizare, suspendarea vorbirii)

2. *Cu simptome senzitive sau senzoriale*

- somato-senzitive (paretezii, dureri, căldură ce difuzează în „pată de ulei”)
- vizuale (manifestări vizuale elementare: scotome, fosfen – aria occipitală)
- auditive (acufene, asurzirea tuturor sunetelor – aria temporală)
- olfactive (parosmii sau cacosmii dezagreabile – *uneus hipocampic*)
- vertiginoase

3. *Cu simptome vegetative* (dureri digestive frecvente, câteodată însoțite de pierderea cunoștinței, manifestări respiratorii, vasomotorii mai puțin frecvente)

4. *Forme combinate*

B. Crize parțiale cu simptomatologie elaborată

1. *Cu alterare izolată a cunoștinței* (prezentare de petit mal, dar cu activități automate)

2. *Cu simptomatologie intelectuală*

- crize disfazice (oprirea vorbirii, jargonafazie – regiunea frontală inferioară)
- crize dismnezice (stare de visare, déjà vu, vedere panoramică – cortexul temporal)
- crize ideatorii (gîndire forțată)

3. *Cu simptomatologie afectivă* (frică, groază, bucurie, plîns = criză dacristică, rîs = criză gelastică, sexuale, sete, foame)

4. *Cu simptomatologie senzorială*

- crize iluzionale (perceptibilități sau agnosticități, cel mai adesea vizuale)
- crize halucinatorii (percepții fără obiect, dar de semiologie elaborată)

5. *Cu simptomatologie psihomotorie* (automatisme mimice, oro-alimentare, gestuale, ambulatorii)

6. *Forme combinate*

C. Crize parțiale secundar generalizate

Crizele elementare

Crizele focale motorii se traduc cel mai adesea prin secuse clonice, în timp ce crizele Jacksoniene, clasice dar rare, sînt caracterizate prin manifestări clonice, tonice sau tonico-clonice, cu debut la extremitățile membrelor sau la față și care se propagă „în pată de ulei” spre mușchii vecini. Evoluția se poate însoți de pierdere de cunoștință sau de generalizare secundară. Crizele versive comportă rotația ochilor, a capului sau trunchiului și traduc un focar frontal. Ridicarea brațului de aceeași parte cu rotația implică participarea unei arii motorii suplimentare. Crizele somato-senzitive și senzoriale se manifestă prin percepții elementare fără obiect, al căror tip depinde de localizarea focarului (manifestări vizuale ale cortexului occipital, crize olfactive ale uncusului hipocampic). Trebuie subliniate formele vegetative care pot lua aspectul unei boli organice, digestive sau cardiace.

Crizele complexe

Rezultă din descărcări critice în ariile asociative și se însoțesc, în marea majoritate a cazurilor, de o tulburare a cunoștinței. Mult timp asimilate cu o singură localizare temporală, se știe acum că ele pot proveni și din alte localizări, în special frontale. Punerea lor în evidență este câteodată dificilă prin EEG standard și poate necesita explorări complementare sofisticate, ca video EEG sau stereotaxie cu plasarea de electrozi intracerebrali profunzi.

Starea de rău epileptic

Starea de grand mal generalizat reprezintă o urgență vitală din cauza survenirii posibile a unei insuficiențe respiratorii sau a unui colaps.

Cel mai adesea este vorba despre un epileptic cunoscut, dar starea de rău relevă și o afecțiune cerebrală acută. Stările de rău pot complica și epilepsiile parțiale. Trebuie de subliniat dificultățile diagnostice, doar EEG elucidând cauza.

Diagnosticul diferențial al unei crize epileptice

Diagnosticul se pune pe argumente clinice, unde anamneza anturajului este de mare importanță, și pe EEG, dacă înregistrarea este consistentă sau foarte apropiată de criză; în epilepsia idiopatică, EEG intercritică este cel mai adesea normală. În fața unei epilepsii generalizate, absența trebuie diferențiată de o reverie obișnuită, iar miocloniile pot fi fiziologice la adormire. În caz de criză de grand mal văzută tardiv, diagnosticul este de pierdere de cunoștință. La un pacient cu cunoștințe medicale, crizele isterice pot pune probleme dificile.

În cazul crizelor focale, o criză deficitară poate pune în discuție un accident ischemic tranzitor, o criză senzitivă poate fi confundată cu o migrenă, o criză viscerală poate evoca dureri gastrice sau un infarct

miocardic. În sfârșit, crizele afective și psihomotorii pot îmbrăca un aspect psihiatric: atac de panică, isterie sau ictus amnezic.

Explorări complementare

În afară de anamneză adresată pacientului și familiei și evaluare neurologică și neuropsihologică, etiologia epilepsiei poate fi evidentă: în caz de afecțiune familială, probleme neonatale, sau în caz de epilepsie extrem de tipică, ca o absență petit mal sau o epilepsie primară a adolescenței.

Totuși, este o regulă ca la începutul bolii să se efectueze o tomodesitometrie cerebrală și, în caz de epilepsie parțială, un RMN. Dacă traseul EEG nu este tipic și există îndoieli privind natura epilepsiei, sînt necesare explorări electrofiziologice complementare în mediu specializat (video-EEG, stereoencefalografie).

Tratament

Se obișnuiește să nu se trateze prima criză și să se aștepte cel puțin două crize. Înainte de a începe un tratament medicamentos, trebuie căutați factorii favorizanți (alcool, lipsă de somn, televizor). Când se începe tratamentul, se începe cu monoterapie. În caz de rezistență, înainte de a asocia un nou antiepileptic, se vor verifica nivelurile plasmatiche, eventual se va încerca un alt anticomital, tot în monoterapie.

Principalele medicamente sînt:

– *Valproatul de sodiu*: antiepileptic cu spectru larg, este activ asupra tuturor tipurilor de crize. Posologia uzuală este 15-20 mg/kg/zi la adult și 35 mg/kg/zi la copil în 3 prize pentru forma standard, iar în formele cu eliberare prelungită fiind posibilă o singură priză. Singura complicație gravă a acestui medicament este survenirea hepatopatiei și a hiperamoniemiei.

– *Fenobarbitalul*: activ în toate formele de epilepsie, în afara absențelor, este tot mai puțin utilizat din cauza efectelor secundare neplăcute, în special intelectuale, datorită lentorii sale de acțiune și datorită numeroșilor săi inductori enzimatici. Posologia uzuală este 2-4 mg/kg/zi.

– *Carbamazepina*. Acest produs are același spectru de activitate ca și fenobarbitalul. Poate fi greu suportat la începutul tratamentului (senzație de instabilitate, tulburări cognitive). Are efect inductor enzimatic. Posologia sa obișnuită este 12-12 mg/kg/zi la adult până la 25 mg/kg/zi la copil. Formele cu eliberare prelungită acceptă două administrări/zi.

– *Fenitoina*, cu același spectru ca și precedentele, are mai multe efecte secundare decât carbamazepina, posologia sa este de 3-5 mg/kg/zi la adult și 5-8 mg/kg/zi la copil, în două prize.

Unele benzodiazepine (diazepam, clonazepam) pot fi și ele utilizate, cel mai adesea pe cale i.v. în tratamentul stărilor de rău. Absențele sînt tratate cu etosuximid sau valproat. *Vigabatrinul* poate fi utilizat ca tratament adjuvant în epilepsiile rebele. În afara chimioterapiei, sînt indispensabile sfaturi cu privire la formarea profesională, condusul mașinii sau practicarea sporturilor periculoase.

La femeia gravidă toate aceste medicamente comportă risc de malformație fetală. Trebuie evaluat riscul legat de epilepsie înainte de a întrerupe un tratament eficace. Cînd se menține tratamentul, fătusul trebuie supravegheat în mod regulat prin ecografie.

Starea de rău este o urgență terapeutică și cere benzodiazepine i.v. sau valproat cu injectare lentă continuă. Poate fi necesară și o reanimare respiratorie.

PIERDERI DE CUNOȘTINȚĂ

Orientarea diagnostică

Pentru a afirma pierderea de cunoștință trebuie întrebat bolnavul dacă mai percepea zgomotele anturajului.

Anamneza este un timp important pentru a preciza *circumstanțele apariției*: orar, tipul activității în momentul pierderii cunoștinței, ora ultimei mese, existența de prodrome (transpirații, senzație de rău, simptome vizuale), durata pierderii cunoștinței, cădere cu traumatism, pierdere de urină, mușcăături laterale ale limbii. Ideal ar fi dacă s-ar putea obține o descriere a aspectului bolnavului în timpul pierderii de cunoștință: aparența agitată sau calmă, convulsii, care însă nu sînt sinonime cu o criză de epilepsie, deoarece un anumit număr de sincope pot avea convulsii. Pierderea de cunoștință trebuie integrată în viața subiectului: noțiuni de boli anterioare, antecedente de diabet, act chirurgical, traumatisme, includere recentă de noi medicamente susceptibile să antreneze o hipotensiune.

Diagnosticul diferențial

Trebuie eliminate manifestările psihiatrice, care în general au caracter teatral (pierderea de cunoștință se petrece în public) și care sînt lipsite de traumatism la cădere. De asemenea, trebuie îndepărtate vertijurile cu căderi, cataplexia, drop-attacks.

Diagnosticul etiologic

Survenirea unei sincope nu trebuie asociată cu un accident ischemic tranzitoriu decît cu extremă prudență și doar dacă se asociază și alte manifestări mai specifice.

– *Sincope vaso-vagale*: sînt cu siguranță prima cauză de sincope, în special la tînăr, și sînt precedate de transpirație, senzație de rău, grețuri și aparent declanșate de situații de stres.

– *Sincope reflexe la tuse, micțiune*

– *Hipotensiune ortostatică*. Este foarte frecventă; pierderile de cunoștință survin la trecerea în ortostatism. Principalele cauze sînt iatrogene, în special la vîrstnici, antidepressive, diuretice, vasodilatoare. Hipotensiunea ortostatică complică unele afecțiuni neurologice centrale (boală Parkinson, degenerescență multi-sistemică) sau periferice (neuropatii).

– *Sincope cardiace*. Frecvența lor este estimată la 10-20% dintre toate sincopele. Cel mai adesea este vorba despre o tulburare de conducere (BAV) sau de ritm, cu apariție în general brutală, în absența oricărui factor declanșant. Ele necesită realizarea sistematică a ECG și a unei ecocardiografii. Metoda Holter în caz de ECG normal nu pare să releve date în plus. O suspiciune puternică de tulburări paroxistice necesită realizarea unei explorări endocavitare. Stenozele aortice severe pot antrena sincope declanșate în general de efort.

– *Hipoglicemia* antrenează rar sincope, spontan reversibile.

– *Pierderi de cunoștință de origine epileptică*. Are importanță o mușcătură laterală a limbii, o pierdere de urină care atestă profunzimea pierderii de cunoștință, obnubilarea postcritică.

– *Pierderea de cunoștință de origine psihică*. Două dificultăți diagnostice frecvente sînt crizele de angoasă sau manifestările isterice.

Conduita terapeutică

Depinde mult de datele de anamneză. Cîteodată vor fi necesare explorări complementare; măsurarea TA, *in clino* și ortostatism, EEG, scanner cerebral, ECG cu manevre vagale.

Cîteodată repetarea pierderilor de cunoștință rămîne neexplicată și incită la tratament de probă cu anticomitiale sau montarea unui pace-maker la vîrstnici.

COMELE

Coma este definită ca o tulburare prelungită a stării de vigilență asociată cu scăderea sau abolirea reactivității la stimuli interni sau externi.

În fața unui pacient comatos, conduita trebuie să urmărească restaurarea funcțiilor vitale, apoi evaluarea profunzimii comei și în fine să conducă la o căutare a cauzelor.

Funcțiile vitale

Tulburările respiratorii pot fi secundare unui obstacol pe căile aeriene, unei suferințe a sistemului nervos central ce afectează centrul respirator. Hipovolemia sau tulburările cardiace (stop cardiac, șoc cardiogen) trebuie corectate de urgență.

Profundimea comei

– Se va elimina ceea ce nu este comă: comă falsă de origine psihică, sindroame „locked-in” (excepționale) datorate (în general) unui infarct protuberanțial masiv unde doar persistența unor mișcări oculare permite să se verifice vigilența normală a subiectului, mutismul akinetic, unde, deși vigilența este aparent normală, subiectul rămâne total imobil oricare ar fi stimulii externi. Această stare se întâlnește în unele leziuni ale sistemului nervos central (lobi frontali, mezencefal...)

– Se va preciza profundimea comei (cf. Tab. I-6).

TABELUL I-6. *Stadiile comelor*

Obnubilarea	răspunsul la întrebări răspunsul adaptat la dureri
Stupoare (stadiul I)	răspuns lent la ordine verbale fără răspuns verbal reacții adaptate la stimuli dureroși reflex cornean prezent
Comă ușoară (stadiul II)	fără răspuns la ordine verbale reacții neadaptate la stimuli dureroși
Comă profundă (stadiul III)	absența reacției la durere abolirea reflexului cornean
Comă depășită (stadiul III)	areflexie, midriază bilaterală absența ventilației spontane EEG plat

Căutarea semnelor de suferință neurologică și deducerea de aici a topografiei lezionale. În plus, existența semnelor de focalizare orientează spre o cauză primitivă neurologică, în timp ce semnele de suferință difuză orientează spre o cauză metabolică.

Trebuie analizate succesiv:

- ritmul respirator, care nu permite afirmarea unei suferințe focale;

- pupilele, notînd dimesiunea lor și reactivitatea la lumină. Tipul de anomalie pupilară are mare valoare în localizarea leziunilor pe trunchiul cerebral.

- mișcările oculare, apreciind poziția spontană a globilor oculari, pentru căutarea unei paralizii oculomotorii, apoi mișcările reflexe, în special oculocefalice (sau fenomenul ochilor de păpușă) și reflexul oculo-vestibular prin stimulare calorică. O anomalie a motricității oculare este excepțională în comele metabolice.

- Activitățile motorii, spontane, ca cele dintr-o criză comițială, provocată de stimuli nociceptivi, pentru a pune în evidență o hemiplegie, și reflexe, traduc o atingere cerebrală severă: suprapedunculară în rigiditatea de decorticare (flexie-aducție a membrilor superioare și extensie a membrilor inferioare) și a părții superioare a trunchiului cerebral în prezența mișcărilor de decerebrare (aducție-rotăția internă a membrilor superioare și extensie a membrilor inferioare).

Identificarea cauzei

Anamneza anturajului, cunoașterea antecedentelor medico-chirurgicale, circumstanțele de apariție, modul de instalare, existența unei personalități promorbide, folosirea regulată a anumitor medicamente orientează diagnosticul etiologic. Unele explorări ale sistemului nervos vor fi realizate sistematic, iar tratamentul se va indica de la primele rezultate ale investigațiilor (cf. Tabelului I-7).

TABELUL I-7. Bilanțul ce trebuie realizat în fața unei come, în funcție de contextul clinic

<i>Come traumatice</i> CT, EEG, Neurochirurgie	
<i>Come neurologice</i>	
• <i>Cu semne meningeale</i>	
FO, puncție rahidiană	→ Hemoragie meningeă → Meningită
EEG	→ Encefalită
• <i>Cu semne meningeale și de localizare</i>	
CT cerebral	→ Abces, hemoragie
• <i>Cu convulsii</i>	
EEG	→ Encefalită, stare de rău
• <i>Cu semne focale</i>	
CT cerebral	→ Hemoragie, infarct, tumoră
<i>Come metabolice</i>	
Ionogramă sangvină, glicemie, coagulare, enzime hepatice, creatinină, gaze sangvine, calcemie	
• Hipoglicemică	
• Hipotermică	
• Diabetică	
• Hepatică	
• Insuficiență respiratorie cronică	
• Hipercalcemie	
• Insuficiență renală	
• Hipernatremie și hiponatremie	
<i>Come toxice</i>	
Alcoolemie, căutarea toxicelor, CO	
• Etilism acut	
• Toxicomanie	
• Intoxicații medicamentoase	
• Intoxicații cu CO	

Prognosticul comei este o etapă esențială în demersul clinic. O comă profundă, cu semne neurologice focale arată o suferință

cerebrală severă; celelalte și un traseu EEG plat sînt laolaltă argumente de gravitate. Trebuie de reamintit că în afară de unele intoxicații, în special cu barbiturice, sau în afara comelor hipotermice, un traseu EEG plat poate fi reversibil, ridicînd delicate probleme medico-legale de moarte cerebrală în vederea transplantului de organe.

Conduita terapeutică

Înainte de a hotărî spitalizarea, este indicată perfuzarea de glucoză hipertona, după ce ne-am asigurat de permeabilitatea căilor aeriene (capul în extensie, mască de oxigen) și am verificat starea circulatorie. La spital, în serviciul de reanimare, tratamentul vizează menținerea funcțiilor vitale, supravegherea hemodinamică, ventilație asistată.

SOMNUL

Fiziologia somnului normal

Somnul este o stare periodică exprimată prin dispariția cunoștinței, rezoluție musculară, modificare a funcțiilor vegetative, și activitate onirică.

Somnul este explorat în fiziologia umană prin studiu polisomnografic care permite înregistrarea în timpul unei nopți de somn a EEG, ECG, EMG a vârfului bărbiei (mentonului), mișcărilor oculare și a unor parametri respiratori precum fluxul nazal și bucal, mișcările toracice și saturația în O_2 . O hipnogramă rezumă pe o curbă evoluția diferitelor stadii ale somnului. Există criterii (Rechtsaffen și Kales), cum ar fi durata adormirii sau numărul de treziri nocturne: acestea permit evaluarea cantitativă și calitativă a somnului.

Din punct de vedere neuropsihologic somnul este împărțit în somn lent ușor (stadiile I și II), unde trezirea este facilă, în somn lent profund (stadiile III și IV) și în somn paradoxal, foarte profund, dar în care

subiectul, în loc să fie imobil ca în stadiile precedente, prezintă secuse musculare. În acest stadiu (îndeosebi IV) se situează activitatea onirică. Ciclii se definesc ca alternanțe de somn lent cu somn paradoxal. Un subiect doarme 4-6 cicli de somn complet pe noapte, deși se pare că doar doi sînt eficace, restul fiind ocupat de stadiul II (de completare).

Somnul patologic

Boala lui Gélineau este caracterizată prin 4 simptome: două sînt majore: narcolepsia, care este o nevoie imperioasă de somn și cataplexia, care este o dispariție totală a tonusului muscular, responsabil de căderi. Două simptome sînt minore: halucinațiile hipnagogice, care sînt vise terifiante la adormire și paralizia somnului, datorată unei hipotonii tranzitorii majore. Accesele somnului care domină tabloul survin în orice moment în decursul zilei. Boala debutează între 5-45 ani în majoritatea cazurilor. Diagnosticul este clinic, confirmat prin teste electrofiziologice, în special prin testul iterativ de adormire și prin prezența grupului tisular HLA DR2. A fost propus tratamentul cu Modafinil și are rezultate bune în majoritatea cazurilor.

Hipersomnia. În acest grup intră o serie de boli; există un exces zilnic de somn, fără să aibă caracterele fiziologice ale acceselor narcoleptice, și fără accese de cataplexie. Se descrie sindromul Kleine-Levin, în care tulburarea comportamentală este mai complexă (asociind hiperfagia, hipersexualitatea și limbajul obscen), de asemenea aici se încadrează hipersomnia idiopatică și formele post-traumatice.

Sindromul de apnee în somn. Acest sindrom afectează 5-10% din populația masculină de peste 50 de ani, în special obezii.

Este vorba despre o obstrucție a căilor aeriene superioare în inspir, cu presiune toracică. Apare și hipertensiunea arterială, poliglobulie, tulburări de ritm cardiac și chiar moarte subită. În plus, există modificări comportamentale cu lentoare psihomotorie și somnolență diurnă. Tratamentele cele mai eficace sînt respirația sub

presiune pozitivă în cursul nopții (în caz de apnee confirmată), sau o intervenție chirurgicală (uveofaringopalatoplastie).

În *numeroase alte afecțiuni organice sau psihiatrice* există afectări ale somnului, din punct de vedere cantitativ și calitativ, traduse prin hipersomnie, insomnie sau tulburări comportamentale apărute în somn, precum somnambulismul și teroarea nocturnă.

BIBLIOGRAFIE

- Commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes*, „Epilepsia”, 30. 389-399
- DALY D.D. – *Epilepsy and syncope*, în „Current practice of clinical electroencephalography”, DALY D.D. et PEDLEY T.A. (eds) Raven Press, New York, 1990, 269-334
- FRANCK G., SADZOT B., GUILLAUME D. – *Epilepsies partielles secondaires*, „Encyc Méd.-Chir.” (Paris, France), „Neurologie”, 17044 0 10, 4-1990, 9 p.
- LOISEAU P., DUCHÉ B. – *Classification et définition des syndromes épileptiques*, „Rév. Prat.”, 2 (suppl.) 1990, 9-14.
- RADTKE R.A. – *Sleep disorders, laboratory evaluation*, în „Current practice of clinical electroencephalography”, DALY DD et PEDLEY TA (eds), Raven Press, New York, 1990, 561-592
- ROGER J., DRAVET C., BUREAU M., DREIFUSS F.E., WOLF P. – *Les syndromes épileptiques de l'enfance et de l'adolescence*, LIBBEY J. (ed.), London and Paris, 1985

IV. TULBURĂRILE FUNCȚIILOR SIMBOLICE, DEMENTELE

G. SERRATRICE

TULBURĂRILE VORBIRII

Aceste tulburări sînt obiectul unei veritabile specialități: afaziologia. Limbajul este un cod de comunicare a conceptelor

combinând simboluri arbitrare. Expresia limbajului este vorbirea și scrierea.

Principalele afazii sînt datorate leziunilor aflate pe o mică parte, sau în totalitatea zonei vorbirii, situată în emisfera stîngă și cuprinzînd a III-a circumvoluție frontală, sau aria lui Broca, 1/3 posterioară a celei de-a II-a circumvoluții temporale, sau aria lui Wernicke, la care se adaugă regiunile cortexului asociativ al rîspîntiei temporo-parieto-occipitale: girusul angular și supramarginal, fasciculul arcuat reunind zona lui Wernicke cu aria lui Broca.

Tipurile cele mai frecvente de afazii sînt datorate leziunilor din fiecare din aceste arii. *Afazia lui Broca* este o afazie nonfluentă: reducerea limbajului duce cîteodată la absența exprimării orale, manifestată mai ales asupra pronumelor și prepozițiilor. Este agramatismul, stilul telegrafic. Lipsa cuvintelor (atît spontană, cît și în probele de denumire) se asociază cu tulburări de articulare, cuprinzînd defect de execuție a fonemelor. Dinamica exprimării este redusă sever, discursul este încetinit și monoton. Cuvîntul este găsit cel mai ușor cînd este sugerat de către examiner. În schimb, comprehensiunea este păstrată, *proba celor 3 hîrtii* este adesea perturbată: această probă simplă constă în prezentarea către pacient a 3 hîrtii de dimensiuni diferite, cerîndu-i să așeze fiecare din ele într-un loc de preferință neobișnuit (pe gură, în buzunar, în mîna examinerului).

Afazia lui Wernicke este, contrar, o afazie fluentă. Înțelegerea este mult afectată, în timp ce exprimarea este fluidă și chiar exagerată. Producția verbală este tulburată de parafazii fonemice, verbale sau semantice, realizînd adesea neologisme și ducînd la jargonafazie, de care bolnavul nu este conștient. Totuși, vorbirea este articulată normal, deși de neînțeles. Înțelegerea este totdeauna perturbată într-un grad mai mult sau mai puțin important.

Afazia de conducție, datorată unei întreruperi a fasciculului arcuat, este fluentă, bogată în parafazii fonemice și verbale.

Comprehensiunea este păstrată, dar repetarea este dezorganizată complet.

Alte tipuri de afazii observate: afazii transcorticele (motorii, cu pierderea poftii de a vorbi; senzoriale, cu tulburare importantă înțelegerii și repetiției normale); subcorticele (cu reducerea și devierea vorbirii); surditate verbală (pierderea izolată a înțelegerii limbajului oral și imposibilitatea repetiției); anartria pură (limitată la o dezintegrare fonetică).

Nu trebuie confundată afazia, tulburarea limbajului oral cu tulburările de dicție, mutismul, disfonia, disartria.

Mutismul, pierderea totală a vorbirii, este de obicei psihogen (isterie, schizofrenie). Rareori sînt incriminate leziuni cerebrale – severe – (mutism akinetic, sindrom de dezaferentare, chiar afazie masivă acută).

La o *disfonie*, un moment important în diagnostic este studiul tusei: vocea și tusea sînt afectate identic în atingerile laringiene, în timp ce vocea perturbată și tusea neafectată sînt clar de origine psihică.

Alături de procesele tumorale sau inflamatorii ale regiunii laringiene, trebuie cunoscute paralizii laringiene. Unilaterale, ele dau o voce bitonală: atingerea poate fi recurențială în mediastinul superior sau gît, sau suprarecurențială cu disfagie, cu atingere concomitentă a perechii IX sau XI. În caz de atingere bilaterală, doar formele parțiale dau disfonie; ele pot constitui o formă de debut a sclerozei laterale amiotrofice. Diferită este disfonia „de efort” a miasteniei, sau cea a atingerilor musculare cervico-cefalice.

O *disartrie* se diagnostichează ușor prin contrastul între dificultatea de a articula cuvintele și păstrarea folosirii normale a termenilor.

Semiologia de însoțire determină varietatea etiologică. Disartriile paralitice pot fi cauzate de:

- leziuni cortico-bulbare focale: hemiplegie cu atingere facială, în afara afaziei;
- leziuni cortico-bulbare diseminate, ca în sindroamele vasculare numite pseudobulbare, unde vocea slabă, nazonantă, este un element important al tabloului clinic, ca și falsele trăiri, râsul și plînsul spastice, deficitul intelectual, mersul cu pași mici, iritația piramidală bilaterală, rigiditatea, relaxarea sfîcteriană;
- leziuni ale motoneuronilor bulbari. Există adesea și o disfagie și o pareză a deglutiției. Este vorba despre o paralizie bulbară progresivă (izolată sau în cadrul SLA), despre o poliradiculonevrită extensivă, despre o poliomieliță.

Disartria cerebeloasă este ușor de recunoscut prin debitul său vocal neregulat și scandat, diferit de disfonia parkinsoniană cu blocajele sale inițiale, monotonia sa globală, palilalia sa terminală.

AGNOZIILE

Agnoziile constau în imposibilitatea identificării unui obiect, în afara oricăror deficite ale organelor de percepție și de înțelegere. Leziunea are sediul în ariile cerebrale asociative și variază după tipul percepției defectuoase.

Agnozia vizuală se răsfrînge inițial asupra obiectelor ce nu se pot denumi decît apucîndu-le și în special asupra imaginilor care nu se pot descrie. Cîteodată este vorba despre o agnozie a culorilor sau de imposibilitatea de legare a detaliilor cu o imagine complexă (simultagnozie). Prosopagnozia este incapacitatea de a identifica figurile fețelor într-o oglindă sau pe o fotografie. Agnoziile vizuale sînt secundare leziunilor bilaterale cu predominanță stîngă, occipito-temporale simetrice, afectînd fie cortexul asociativ, fie eferențele sale.

Agnozia vizuo-spațială este un defect de apreciere a distanței sau a adâncimii, a cărui origine este în emisfera dreaptă.

Agnozia auditivă este mai rară. Ea se referă la zgomote (care nu mai sînt identificate în special în leziunile bitemporale), la muzică (variabilă, după cultura muzicală).

Agnozia tactilă sau astereognozia se referă la forma, greutatea, consistența obiectivă. Arată o leziune parietală etero-laterală.

TULBURĂRI DE MEMORIEI

Tulburările memoriei constau în tulburarea unei funcții caracterizată prin trei timpi: codificarea informațiilor selecționate în prealabil, stocarea, rapelul traseelor mnezice. Suportul îl constituie activarea rețelelor neuronale preexistente și consolidarea lor prin sinteza de proteine specifice. Se cunosc nenumărate tipuri de memorie: de scurtă și de lungă durată, declarativă (cunoașterea „ce”-ului) și procedurală (cunoașterea de „cum”, semantică (conceptuală) și episodică autobiografică), vizuală (cunoașterea unui loc) și contextuală (recunoașterea unui eveniment care s-a produs), sau afectivă, de identitate, proiectivă etc. Structurile implicate în funcția mnezică sînt circuitul limbic al lui Papez (cu formația hipocampică și structurile „țintă”, fornix, corpii mamilari, talamusul și girusul cingular), circuitul paralel amigdalo-talamo-frontal și conexiunile extralimbice spre cortexul frontal și temporal, ca și conexiunile interemisferice. *Amnezia anterogradă* este imposibilitatea de învățare, cu uitare pe măsură ce învață, *amnezia retrogradă* predomină evenimentele apropiate, amintirile mai vechi fiind cele mai rezistente. Amnezia hipocampică este un exemplu de amnezie anterogradă masivă și retrogradă mai puțin severă.

Varietățile etiologice ale amneziilor sînt extrem de numeroase. Cea mai frecventă este *boala Alzheimer* marcată prin tulburări mnezice inițial insidioase, ce se referă la fapte recente ale vieții cotidiene; este o amnezie organică neameliorată prin mijloacele mnemotehnice și antrenează o scădere progresivă a autonomiei cu dezorientare temporo-spațială.

Aceste elemente, asociate cu deficit intelectual și cu un sindrom afazo-apraxo-agnostice permit diferențierea de *uitarea benignă legată de vîrstă* (mai recent numită deficit mnezic legat de vîrstă), ale cărei caractere sînt: apariția după 50 de ani, plîngerii mnezice, adesea excesive ale pacientului, referitoare la viața cotidiană, cu ameliorarea posibilă, criterii psihometrice, etiologie multifactorială. *Ictusul amnezic*, la fel de frecvent, este o lacună mnezică de mai multe ori, cu uitare masivă, dezorientare temporală dar nu și spațială, comportament adaptat și regresiv fără alte sechele decît această amnezie lacunară foarte preocupantă pentru pacient.

Printre alte cauze de amnezie, sînt de căutat amneziile lacunare benigne ale benzodiazepinelor, amneziile posttraumatice retrograde și cîteodată anterograde, amnezia postcritică a epilepticului, amnezia anterogradă masivă hipocampică după ocluzia celor două artere cerebrale posterioare, amnezia retrogradă masivă a ramolismențelor bitalamice și amnezia anterogradă masivă a encefalitelor amneziante, în special herpetice și cîteodată paraneoplazice. Sindromul Korsakoff, legat de carența în vitamina B₁, la marii alcoolici antrenează o necroză a corpiilor mamilari, asociază o amnezie anterogradă masivă cu amnezie retrogradă limitată la cîteva ani (mai ales temporală și biografică), cu fabulație și false recunoașteri și cu anosognozie. În fine, amneziile isterice sînt elective, de exemplu uitarea identității.

DEMENTELE

Demențele sînt o scădere progresivă a funcțiilor superioare datorită leziunilor cu sediul electiv în anumite structuri ale creierului: răspîntia temporo-parietală, hipocampusul, cortexul prefrontal și nucleii subcorticali, leziunea predominantă a unei structuri antrenînd o expresie clinică specifică.

Semiologia este dominată de tulburări de memorie, ce se referă la capacitatea de învățare și la memoria de lungă durată, asociată cu diverse alterări ale judecării, ale gândirii abstracte ce constituie funcționarea cognitivă globală; apar de asemenea tulburări ale funcționării instrumentale (apraxie, agnozie, afazie) și tulburări ale personalității, dispoziției psihice, afectivității. Aceasta diferențiază demența de confuzia mintală, în cursul căreia gândirea este incoerentă și dezorganizată, atenția nu mai este susținută și se însoțește de obnubilări ale conștiinței, erori de interpretare, iluzii, halucinații, dezorientare, tulburări mnezice, cu evoluție variabilă și fluctuantă. În afară de aceasta diagnosticul de demență se sprijină pe diverse scări de performanțe evaluarea funcționării mintale (WAIS) sau probe de raționament (WISCONSIN).

În fond, este preferabil să se vorbească despre sindrom demential, cîteodată vindecabil. Diagnosticul nu se poate pune de la început. Pacientul este atunci puțin conștient de ceea ce i se întîmplă, tulburările fiind estompate de un comportament automatic. Demențele se demască în situațiile de schimbări în viață, la care subiectul este incapabil să se adapteze (o mutare de ex.), sau cu ocazia unei prescripții medicamentoase intempestive care antrenează o confuzie. Apoi încep să apară elementele esențiale: tulburări mnezice referitoare la faptele recente și la evenimente puțin încărcate de valoare afectivă; stare depresivă cu inhibiție, dezinteres, apragmatism, lipsă de afectivitate, absența emoțiilor, acuze hipocondriace, cîteodată tulburări de caracter sau idei disimulate de vorbirea automatică. Dificultățile de judecată sau de raționament sînt la originea erorilor profesionale, a

greșelilor în viața familială, a incapacității de adaptare la o situație nou creată. Este perturbată și orientarea în timp și spațiu. Funcțiile simbolice sînt mai mult sau mai puțin atinse: afazie, apraxie, agnozie. Tulburările scrisului sînt cîteodată revelatorii.

Testele psihologice sînt de interes în confirmarea deteriorării și evaluarea gravității. Se pot opune teste verbale ce dovedesc achiziții vechi sociale și educative, teste tip vocabular (Binois-Pichot) unor teste de performanță ce reflectă posibilitățile actuale (Benton). Aceste teste necesită totuși o lungă perioadă pentru a fi realizate și în practică, se utilizează testul minimal și scările Blessed A și B.

Elementele unei stări demențiale evaluate arată un deficit masiv al funcțiilor intelectuale: tulburări de atenție, pierderea „firului” discursului, salturi de la un subiect la altul, alterarea judecării, absența criticii asupra faptelor absurde, imposibilitatea de rezolvare a unor lucruri simple, perturbări importante ale vorbirii, care devine incoerentă, de fapt o sporovăială continuă, sărăcia limbajului datorată atît dezorganizării gîndirii cît și unei autentice afazii, perturbarea scrisului, apraxie ideomotorie, apraxia îmbrăcatului, agnozie vizuală. Dispoziția psihică este perturbată, fie de tristețe, fie de excitare. Caracterul devine iritabil cu agresivități. Subiectul este pasiv și indiferent, adesea cu idei delirante. Comportamentul este anormal: ținută neglijentă, igienă deficitară, bulimie sau anorexie, tulburări sfîcteriene, anomalii de comportament sexual, agitații nocturne, tendință la fugă.

Cauzele sindroamelor demențiale sînt multiple (Tabelul I-8).

Pseudodemențele depresive reprezintă 10-15% din cazurile etichetate ca „demență”. Elementele de diferențiere sînt debutul brutal, agravarea rapidă, prezentarea năucă cu contact dificil, dependentă de anturaj, tulburări mnezice difuze, dispoziție psihică variabilă, absența anosognoziei și creșterea incapacității și a eșecurilor. Reversibilitatea sub tratamentul depresiv este semnificativă pentru diagnostic, mai ales că o demență poate fi secundară unei depresii.

Neurologia

TABELUL I-8. *Principalele cauze ale demențelor*

<i>Demențe degenerative primare</i> Demența tip Alzheimer Boala Pick
<i>Demențe vasculare</i> Multiinfarcte Lacune Boala Binswanger Leucoaraiozele Arteriopatiile inflamatorii Hematomul subdural cronic
<i>Demențe subcorticale</i> Boala Parkinson Coreea Huntington Boala Steele-Richardson
<i>Hidrocefalia cu presiune normală</i>
<i>Encefalopatiile secundare</i> Alcoolism, carențe și intoxicații Toxice, medicamente Endocrinopatii Cancere: encefalopatii limbice leucoencefalită multifocală progresivă Boli metabolice Epilepsii mioclonice Infecții bacteriene sau virale, SIDA, Boala prionică (Creutzfeld-Jacob)
<i>Encefalopatii genetice diverse</i>

BIBLIOGRAFIE

- HABIB M., *Bases neurologiques des comportements*, Masson, 1989, 240 p.
 SIGNORET J.L., HAUW J.J., *Maladie Alzheimer*, Flammarion, 1991, 511 p.
 SERRAHIG G., HABIB M., *Le cerveau et l'écriture*, Masson, 1993, 188 p.

V. TULBURĂRILE SENZORIALE

O. BLIN

PERCEPȚIA VIZUALĂ

Anatomie

Căile vizuale oferă o sistematizare care permite diagnosticul topografic al majorității tulburărilor (Fig. I-2).

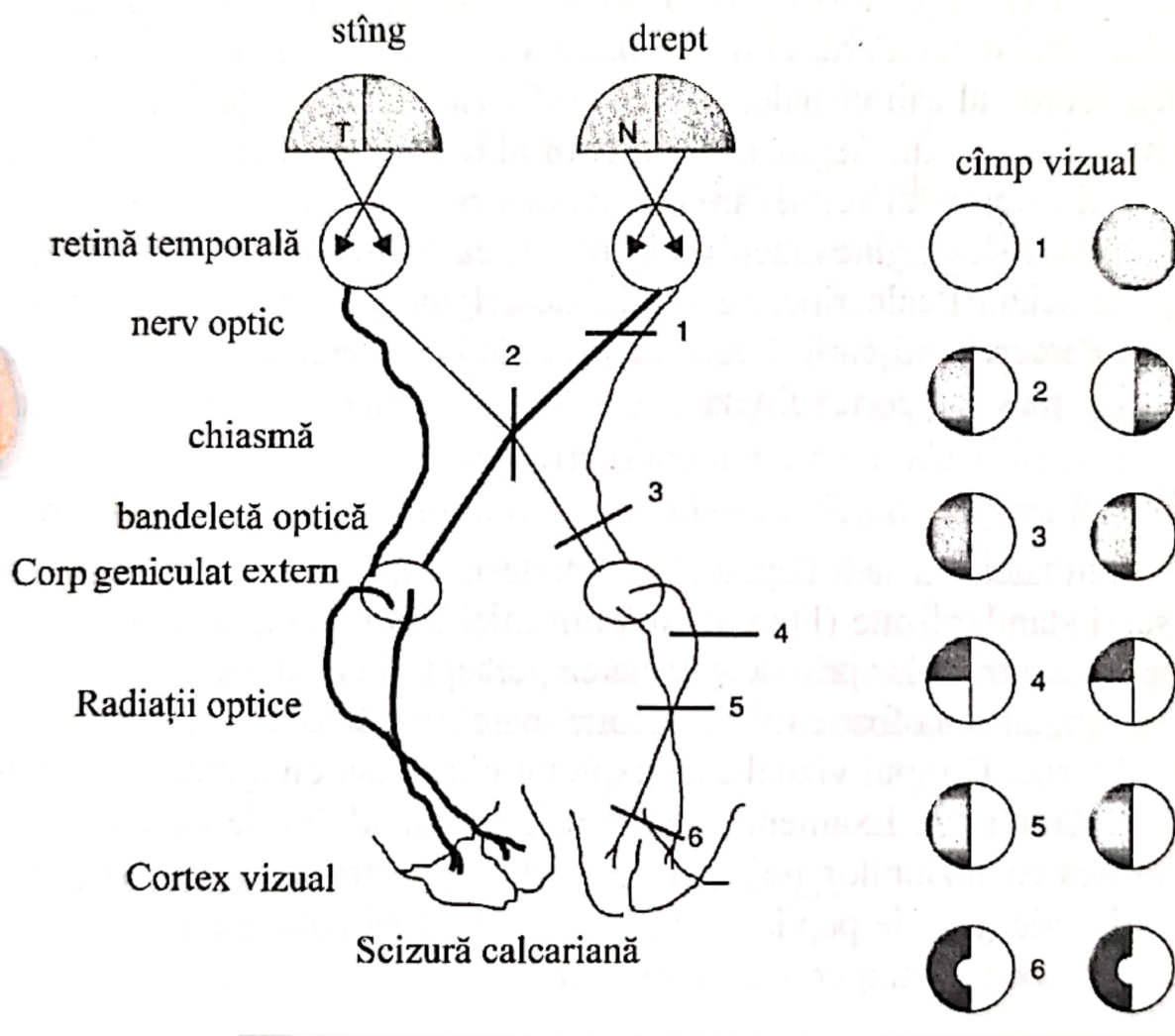


Fig. I-2. Amputațiile cîmpului vizual în funcție de localizarea anatomică a leziunii

Retina se compune de la interior spre exterior din fotoreceptori, neuroni bipolari și neuroni ganglionari, ai căror axoni, mielinizați la ieșirea din globul ocular, constituie nervul optic. *Chiasma*, cuvânt a cărui etimologie provine de la litera „X”, corespunde unei decusații parțiale a fibrelor optice. Fibrele câmpului nazal al retinei, ce asigură vederea din câmpul temporal, încrucișează linia mediană spre bandeleta optică controlaterală. Fibrele câmpului temporal al retinei, ce asigură vederea din câmpul nazal, nu întretaie linia mediană, ci se îndreaptă spre bandeleta optică homolaterală. Bandeletele optice conțin deci fibre ce explorează hemicâmpul vizual controlateral. Bandeletele optice se termină la neuronii corpului geniculat extern, el însuși parte a talamusului. Radiațiile optice, al 3-lea neuron al căii vizuale, intră în profunzimea lobului parietal în ceea ce privește fibrele din segmentul superior al retinei, în timp ce fibrele din segmentul inferior al retinei trec în lobul temporal. Ajunse pe cortexul vizual, fibrele de origine maculară se proiectează în zona posterioară și pe marginile scizurii calcarine, iar fibrele de origine periferică pe zone mai limitate. Percepția mișcării și vederea panoramică se efectuează în parte pe retină și în parte pe cortexul vizual.

Explorare

Acuitatea vizuală depinde de fibrele maculei. Ea este investigată prin scări standardizate (litere de mărimi mici). Mai complet este studiul percepției contrastelor prin determinarea percepției vizuale a „țintelor” de talie variabilă (de la foarte mică la foarte mare), imobile sau în mișcare, cu viteze diferite. Câmpul vizual este explorat clinic sau cu ajutorul perimetrului lui Goldman. Examenul oftalmologic al fundului de ochi permite diagnosticarea leziunilor retinei (ajutat și de electroretinogramă) și ale nervului optic (atrofie papilară). Explorarea vederii colorate arată adesea alterată precoce în atingerile căilor vizuale.

Amputațiile câmpului vizual

Scotomul este o lacună în câmpul vizual al unui singur ochi. Poate fi legat de o atingere a retinei. Trebuie căutate diverse cauze: atingere

vasculară (tromboză a arterei centrale a retinei sau tromboză venoasă retiniană), o retinită pigmentară sau o degenerescență maculară. Leziuni echivalente pot fi provocate și de un tratament prelungit cu clorochin.

Scotomul central traduce o leziune a maculei și se însoțește de o scădere a acuității vizuale. Corespunde unei atingeri a nervului optic, compresiunii legate de un anevrism, o tumoră, o afecțiune inflamatorie (scleroză în plăci, infecții bacteriene sau virale), o cauză ischemică (boala Horton), toxică (alcool-tabagism) sau degenerativă (boala Leber).

Hemianopsia este o amputare a câmpului vizual pentru ambii ochi. Poate fi heteronimă când este bitemporală sau binazală (rar) și corespunde unei atingeri a chiasmei.

Hemianopsia este numită *laterală omonimă* când este vorba despre amputarea câmpului vizual drept sau stîng. Ea semnalează atunci o atingere retrochiasmatică. Acuitatea vizuală este păstrată, deoarece jumătate din fibrele provenite de la maculă sînt intacte.

Abolirea reflexului fotomotor la stimularea luminoasă a câmpului anopsic semnalează o atingere a bandetei optice, iar păstrarea sa traduce o atingere posterioară desprinderii fibrelor aferente ale reflexului fotomotor. O *cvadranopsie laterală omonimă* semnifică o atingere limitată la contingentul parietal (cvadranopsie inferioară) sau temporal (cvadranopsie superioară) a radiațiilor optice.

Cecitatea corticală este rezultatul unei leziuni bilaterale a radiațiilor optice sau a scizurilor calcarine. Reflexul fotomotor este păstrat.

OCULOMOTRICITATEA

Rapel anatomic

Există 6 mușchi responsabili de oculomotricitate (Fig. 1-3). Mușchii drepti intern, superior și inferior sînt inervați de nervul oculomotor comun (III). Mușchiul drept extern este inervat de nervul oculomotor extern (VI). Mușchiul marele oblic este inervat de nervul

patetic (IV). Mușchiul micul oblic este inervat de III care inervează și mușchiul ridicător al pleoapei și sfincterul irian.

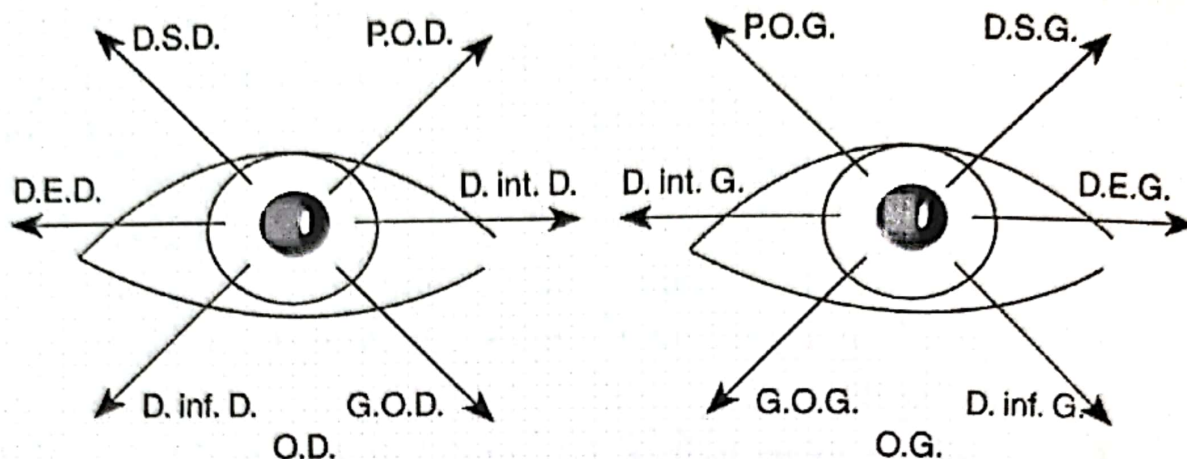


Fig. I-3. Cîmpul de acțiune a mușchilor oculomotori

Mobilitatea orizontală a ochiului este sub dependența dreptilor extern (abducție) și intern (aducție). În ceea ce privește verticalitatea, când ochiul este în aducție, mișcările verticale sînt asigurate de mușchii oblici: marele oblic în jos și micul oblic în sus, dimpotrivă, când ochiul este în abducție, mișcările verticale sînt asigurate de mușchii drepi, drept inferior în jos și drept superior în sus.

Studiul motricității oculare se face în toate direcțiile, căutînd o anomalie a mișcărilor voluntare, automate sau reflexe și în condiții statice și dinamice. Înregistrarea mișcărilor precizează anomaliile și caută perturbațiile infraclinice.

Paraliziile oculare

Clinic se manifestă prin *diplopie* (vedere dublă), iar la examenul ocular prin *strabism*.

Paralizia perechii III antrenează un strabism extern, o imposibilitate a mișcărilor oculare în sus, jos și înăuntru, ca și o ptoză și midriază areactivă.

Paralizia perechii IV dă o diplopie accentuată, când privirea se îndreaptă în jos spre partea sănătoasă, ca și o înclinare compensatorie a capului spre umărul părții sănătoase.

Paralizia nervului VI duce la strabism intern. Atingerea concomitentă a mișcărilor conjugate de partea leziunii arată leziunea anatomică a acestui nerv.

Mișcările conjugate și integrarea mișcărilor oculare

Mișcările oculare lente (urmărirea unui obiect în deplasare sau odată cu mișcările capului) și rapide (sacade de explorări succesive ale diferitelor părți ale câmpului vizual) își au originea în formația reticulată paramediană a trunchiului cerebral, în protuberanță (mișcările orizontale) sau în mezencefal (mișcările verticale).

Mișcările reflexe sînt declanșate de aferențe vestibulare și propioceptive. Deplasarea pasivă a capului provoacă o deviere conjugată a privirii în sens opus. Acest fenomen (ochi de păpușă) nu apare decît atunci cînd inhibiția lor normală este absentă, în caz de leziune corticală sau a aferențelor sale, sau în caz de comă. Stimulările vestibulare fac să apară un nistagmus, o deviere lentă urmată de succesiune rapidă de mișcări, în sens opus. Integrarea se face la nivelul trunchiului cerebral și al ariilor oculomotorii frontale care facilitează mișcările de rapel.

Mișcările oculare automate lente mențin imaginea obiectelor în mișcare pe fovee, iar mișcările oculare automate rapide îndreaptă privirea asupra unei „ținte” care apare în câmpul vizual periferic.

Nistagmusul optocinetic este declanșat de o stimulare vizuală în mișcare. Este abolit de o leziune a cortexului occipital peristriat sau a căii oculogire posterioare.

Mișcările voluntare, care de fapt sînt sacade, sînt sub dependența ariei oculomotorii frontale.

Mișcările oculomotorii sînt sub controlul formației reticulate paramediane, care emite proiecții spre nucleul nervului VI homolateral și al nervului III controlateral. Sindromul Foville protuberanțial inferior (paralizie ipsilaterală a lateralității) corespunde unei leziuni a formației

reticulate paramediane sau a nucleului VI homolateral. Ochii sînt deviați de partea sănătoasă. Sindromul Foville protuberanțial superior (paralizie a lateralității de partea leziunii) corespunde unei leziuni a căilor supranucleare situată sub decusația lor. Sindromul Foville peduncular și paraliziiile lateralității de origine emisferică antrenează o paralizie a lateralității de partea opusă leziunii. În aceste paralizii supranucleare, motilitatea reflexă este păstrată.

Oftalmoplegia internucleară antrenează la privirea laterală spre partea opusă leziunii, o paralizie a aducției, în timp ce abducția este păstrată. Leziunea afectează o bandă longitudinală posterioară. Această paralizie se distinge de paralizia nervului III în care adducția cu convergență nu este păstrată.

Sindromul și jumătate al lui Fisher este o paralizie a lateralității de partea leziunii și o paralizie a aducției la privirea spre partea opusă. Corespunde unei leziuni paramediane unilaterale a protuberanței.

Mișcările de verticalitate sînt sub controlul formației reticulate paramediane mezencefalice la proximitatea nucleilor III și IV. Atingerea lor bilaterală duce la apariția sindromului Parinaud (paralizie a verticalității). Cînd atingerea este supranucleară, verticalitatea reflexă este conservată.

Paraliziile convergenței sînt adesea asociate cu o paralizie a verticalității (leziuni preteectale și periacveducale).

Paraliziile divergenței sînt rare.

SURDITATE, VERTIJ, TULBURĂRI DE ECHILIBRU

Vertijurile și tulburările de echilibru

Senzația falsă de deplasare a subiectului sau a ceea ce este în jurul său se numește vertij, ducînd la o iluzie a mișcării. Vertijul se deosebește de pierderile de echilibru, cîteodată de origine vestibulară, dar cel mai adesea de origine ataxică (cerebeloasă sau de cordoane posterioare) sau vizuală.

Anatomie și fiziopatologie

Aparatul receptor periferic se compune din 3 canale semicirculare (situat fiecare într-unul din planurile spațiului) care sînt sensibile la forțele de accelerație liniară sau unghiulară a capului și a maculelor otolitice situate în utriculară și saculă, sensibile la forța gravitațională. Căile centrale constituie un arc reflex cu 3 neuroni. Nervul vestibular se termină în nucleii vestibulari ai joncțiunii bulboprotuberanțiale. Acești nuclei sînt conectați la cornul anterior al măduvei spinării, la nucleul oculomotor controlateral, la nucleul nervului X, substanța reticulată, cerebel și cortexul parietal, după o stație în talamus (fig. I-4).

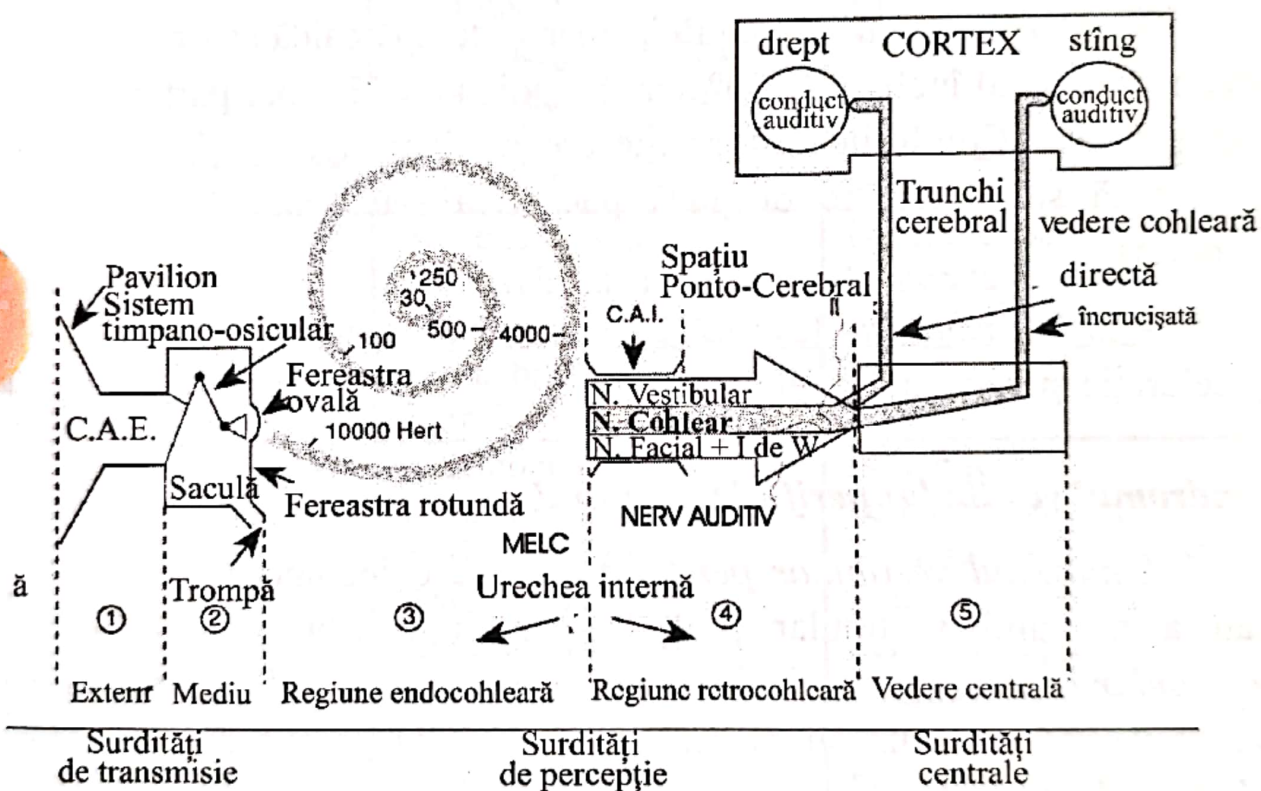


Fig. I-4. Schema de organizare a căilor auditive și vestibulare. După SARABIAN A., PAOLINO M., OLIVER J.C., POUGET J., BLIN O., în *Manuel de Diagnostic Neurologique*, G. SERRATRICE, G. PECH (eds), Solal, Marseille, 1988, pp. 42-95

Aparatul vestibular și echilibrul între informațiile provenind de la cele două vestibule permit menținerea echilibrului și a stabilității oculare în timpul mișcării, senzația de poziție a capului în mediul înconjurător.

Explorare

Electronistagmografia permite înregistrarea nistagmusului spontan sau provocat prin înregistrarea potențialelor corneo-retiniene cu ajutorul unor electrozi. *Electrooculografia* sau *reflectometria infra-roșu* permit înregistrarea mișcărilor oculare. *Probele vestibulare* sînt în număr de două:

– *proba calorică* înseamnă instilarea de apă caldă sau rece într-o ureche, cu capul înclinat la 60° spre înapoi și cu 45° spre partea opusă părții testate. Condițiile de apariție ale unui nistagmus și durata sa permit să se determine originea periferică sau centrală a acestor tulburări.

– *proba rotatorie* testează cele două labirinturi simultan printr-o accelerație și decelerație unghiulară.

Sindromul vestibular periferic și central

Sindromul vestibular periferic traduce o leziune a labirintului sau a nervului vestibular pînă la nucleii vestibulari. *Sindromul vestibular central* arată o leziune a conexiunilor centrale ale nucleilor vestibulari. Clasic, un anumit număr de criterii permit distincția lor (Tabelul I-9).

PATOLOGIE MEDICALĂ

Tabelul I-9. Distingția schematică între vertij periferic și central

<i>Vertij</i>	<i>Vertij periferic</i>	<i>Vertij central</i>
	Intens, rotatoriu	Puțin intens, instabilitate
<i>Sindrom vegetativ</i>	Grețuri, vărsături	Absent
<i>Nistagmus</i>	Orizontal rotatoriu, uni-direcțional, bate spre partea sănătoasă, abolit de fixare	Multidirecțional sau pur: – vertical: peduncular – orizontal: protuberanțial – rotator: bulbar – orizonto-rotator: bulbo-protuberanțial
<i>Armonia</i>	Deviere de partea lezată: – secusă lentă a nistagmusului – Romberg lateralizat – devierea indexului – mers (lateropulsie, stea)	Dizarmonios: – dezechilibru discret – retro sau antepulsie
<i>Sindrom cohlear</i>	Acufene, hipoacuzie	Rar
<i>Probă calorică</i>	Hipoexcitabilitate unilaterală de partea lezată	Hiperexcitabilitate bilaterală
<i>Evoluție</i>	Debut brutal, paroxistic, regresie brutală	Progresivă, continuă
<i>Etiologie</i>	Neurinom acustic Traumatism Boala Ménière Origine infecțioasă Sindrom Wallenberg Scleroză în plăci Origine medicamentoasă sau toxică	Ischemie vertebrobaziliară Tumora de fosă posterioară Scleroză în plăci Origine medicamentoasă sau toxică

Vertijurile de poziție

Nu apar decât la anumite poziții ale capului. Cel mai adesea periferice, ele sînt consecința unui traumatism, a unei intoxicații sau a

unei boli numită cupulo-litiază, boală degenerativă a atoliților ce apare după 50 de ani. Originea centrală este mai rară. Ele relevă atunci o tumoră de fosă posterioară sau mai frecvent o ischemie vertebro-baziliară.

Tulburările de echilibru

Tulburările de echilibru, după ce s-a eliminat o origine ataxică (cerebeloasă sau cordonală posterioară) sau vizuală, pot corespunde unui autentic sindrom vestibular. Sindromul postcomoțional, observat ca urmare a unui traumatism cerebral, se însoțește adesea de senzații vertiginoase sau de dezechilibru. Este discutabilă în acest caz originea organică a tulburărilor. Un mare număr de afecțiuni psihiatrice se însoțesc de tulburări de dezechilibru. Este vorba adesea despre o senzație iminentă de cădere (care însă nu se produce niciodată), ce survine într-un cortegiu de simptome multiple (amețeală, senzație de cap gol, deșertat de orice senzație). La examenul obiectiv, închiderea ochilor se însoțește de oscilații imediate, în timp ce în proba Romberg apare după câteva secunde.

MIROSUL

Chiar dacă fiziologia mirosului este încă puțin cunoscută, este sigur de actualitate că percepția mirosurilor este legată de acțiunea gazelor volatile care ating o parte a mucoasei nazale anterioare și a mucoasei faringiene. Explorarea tulburărilor olfactive este complexă și greu de standardizat. În afara produselor iritante (a căror senzație trece prin nervul trigemen), precum amoniacul, se folosesc mirosuri pure ca vanilia, cimbrisorul, vioreaua (toporașul), parfumuri de pădure.

Cînd gustul este păstrat, *anosmia* este legată de o atingere a mucoasei nazale, cel mai adesea de origine ORL, rinită, malformație osoasă sau deformare traumatică, tumoră de fose nazale. Mai rar poate fi identificată o origine psihologică sau psihiatrică (isterie).

Cînd și *gustul este alterat* (pierdere complexă de senzații odorante), este necesar să se caute o atingere a căilor olfactive sau a sistemului senzorial de transducție a mirosurilor. Cel mai frecvent va fi găsită o atingere a mucoasei (atrofia rinitei alergice, etmoidită, ozenă). În cazul unui examen ORL normal, se va căuta o atingere a însuși tractului olfactiv: compresiune prin boală Paget sau mielom, tumoră ce comprimă căile olfactive, în special meningiom... Una din cauzele principale de anosmie sînt traumatismele craniene, cu contuzia bulbului olfactiv sau smulgerea filetelor nervoase la trecerea prin lama ciuruită a etmoidului.

Percepția exagerată a mirosurilor este rară, dar poate apărea în cursul crizelor migrenoase, sau în caz de hipertiroidie sau modificări hormonale (sarcină, ciclu menstrual).

Percepția mirosurilor neplăcute (parosmie sau cacosmie) poate fi obiectivă, legată de un focar infecțios local sau halucinatorie în boli psihice (schizofrenie, psihoză halucinatorie cronică). În caz de cacosmie paroxistică se va evoca posibilitatea crizelor epileptice parțiale.

GUSTUL

Examenul gustului utilizează stimuli plasați succesiv pe cele două jumătăți ale limbii. *Electrogustometria* permite o apreciere cifrică a deficitului, dar nu distinge între ele diferitele senzații gustative.

Cînd pierderea gustului este completă, fără perturbarea mirosului va trebui evocată o tulburare neorganică.

Cînd persistă doar senzațiile gustative elementare (dulce, sărat, amar și acru) și este atins și mirosul, avem de-a face într-adevăr cu o anosmie (v. cap. precedent).

Alterarea constantă a gustului și savorii alimentelor (disguezia) trebuie să evoce o atingere a nervului facial în amonte de coarda timpanului, sau a glosofaringianului. Cel mai adesea există o *cauză medicamentoasă* (litium, imipramină, metronidazol, clofibrat). *Sevrăjul* la benzodiazepine se însoțește și el de o senzație de gust metalic. Anomalii discrete ale gustului sînt induse și de atingeri ale protuberanței, bulbului (tumori, scleroză în plăci, sifilis, siringo-bulbie).

În caz de *disguezie paroxistică* se va evoca posibilitatea crizelor epileptice parțiale. În cursul bolilor psihice pot fi raportate halucinații gustative.

SURDITATEA

Anatomie

Vibrațiile timpanului, induse de undele sonore, sînt transmise prin lanțul oscioarelor spre urechea internă. În canalul cohlear se găsește organul lui Corti care conține celulele ciliate receptoare și originea fibrelor nervului cohlear. Acesta urmează nervul vestibular și se termină, după ce a pătruns în joncțiunea bulbo-protuberanțială, în nucleii cohleari dorsal și ventral. Căile aferente trec apoi prin lemniscul median, coliculus inferior, corpul geniculat intern și cortex. Există și căi eferente de la cortex spre organul Corti.

Explorare

Proba Rinne măsoară diferența între durata percepției conducerii aeriene (diapazon plasat în fața urechii) și a conducerii osoase (diapazon plasat pe mastoidă). În mod normal, percepția aeriană este mai bună decît percepția osoasă (Rinne pozitiv).

Proba Weber evaluează percepția sonoră cu un diapazon plasat în vertex. Normal, percepția trebuie să fie egală de ambele părți.

Audiometria permite cuantificarea surdității pentru diferitele registre de frecvență. Se pot stabili curbe pentru percepția aeriană și

osoasă pentru fiecare ureche. Se vorbește despre regrupare când intensitatea sonoră percepută crește foarte rapid după pragul de percepere a unui semnal, când pragul este el însuși crescut anormal.

Fiziopatologie

Surditatea de transmisie corespunde unei obstrucții a urechii externe sau unei leziuni a urechii medii. Conducerea aeriană este diminuată, în timp ce conducerea osoasă este normală sau crescută. Testul Rinne este negativ și Weber lateralizat de partea bolnavă. Nu este regrupare.

Surditatea de percepție corespunde unei leziuni a urechii interne sau a nervului auditiv. Percepția aeriană, ca și percepția osoasă sînt diminuate. Proba Rinne rămîne pozitivă și Weber lateralizată pentru partea sănătoasă. Există regrupare dacă leziunea afectează urechea internă.

Surditățile centrale corespund unei leziuni a căilor ascendente ale trunchiului cerebral sau din cortex (circumvoluțiile lui Heschel).

BIBLIOGRAFIE

- CAMBIER J., MASSON M., DEHEN H. (eds), *Neurologie*, Masson, Paris, 1985
DEROUESNE (ed.), *Pratique Neurologique*, Flammarion Médecine Sciences, Paris, 1983
ASBURY A.K., MCKHANN G.M., McDONALD W. (eds), *Diseases of the Nervous System*, Saunders, Philadelphie, 1986
ADAMS R.D., VICTOR M., *Principle of Neurology*, Mc Graw-Hill, 1993.

Principalele boli neurologice și musculare

I. BOLI CEREBRO-VASCULARE

F. BILLÉ-TURC

Bolile cerebro-vasculare au mecanisme foarte variate. Cele mai frecvente sînt procesele ischemice ce survin în teritoriile arteriale, hemoragiile cerebrale și meningiene constituie o a doua categorie.

ACCIDENTELE VASCULARE CEREBRALE DE ORIGINE ISCHEMICĂ

Reprezintă peste 80% din accidentele vasculare cerebrale (AVC) și sînt a III-a cauză de mortalitate (după afecțiunile cardiace și neoplazii) în țările industrializate (peste 50.000 decese/an în Franța) și prima cauză de invaliditate.

Fiziopatologie

La un AVC fiziopatologia ischemiei nu este univocă și necesită intervenția factorilor parietali (ateroscleroză și factorii săi de risc, HTA, dislipidemie, diabet) și a celor hemoreologici (anomalii ale funcțiilor plachetare și leucocitare, creșterea hematocritului sau diverse tulburări de coagulare). Manifestările ischemice debutează când necesitățile energetice locale nu mai pot fi compensate de alimentarea vasculară loco-regională. Semnele clinice apar în funcție de durata și gravitatea ischemiei și de starea creierului și a rețelei vasculare subiacente (subiect în vîrstă, aterosclerotic, hipertensiv, diabetic...). Într-un prim timp, scăderea debitului sangvin cerebral, normal în valoare de 50 ml/min/100 g este compensată prin creșterea extracției oxigenului. Ischemia este asimptomatică deoarece consumul de oxigen la nivel neuronal rămîne stabil. Dacă debitul continuă să scadă, extracția de oxigen devine insuficientă, consumul de oxigen se diminuează și apar semne clinice. În funcție de durata simptomelor se vorbește despre accident ischemic tranzitoriu sau constituit.

Circumstanțele diagnosticului

Instalarea tulburărilor este cel mai adesea brutală, dar cîteodată se face în etape succesive. Semiologia variază în funcție de teritoriul vascular afectat de ischemie.

Accidente ischemice tranzitorii

Caracterizate prin apariția manifestărilor neurologice reversibile în mai puțin de 24 h, constituie un veritabil semnal de alarmă. Riscul de a constitui un AVC în următorii 5 ani este de 7% pe an. Diagnosticul poate fi dificil, deoarece se bazează doar pe anamneză și evaluarea factorilor de risc: cel mai adesea semnele sînt reversibile în cîteva minute și examenul neurologic este normal la consultație.

– În teritoriul carotidian se poate constata:

- o amauroză fugace unilaterală (sau cecitate monoculară tranzitorie);
- o hemipareză sau paralizie trecătoare a unui membru;
- tulburări senzitive afectând fața, adesea și un membru superior sau chiar un hemicorp;
- tulburări ale vorbirii (neamintirea unor cuvinte, jargon...).

Starea de conștiență este păstrată.

– În teritoriul vertebro-bazilar semnele sînt adesea bilaterale sau „în basculă”: hemipareză tranzitorie alternantă, hemianopsie laterală omonimă...

Apariția brutală a unei căderi în genunchi în plină stare de conștiență sugerează un „drop-attack”.

Anumite simptome, mai ales dacă sînt izolate, nu trebuie asociate decît cu mare prudență unei ischemii vertebro-bazilare. Astfel, noțiunile de vertij, surditate, sindrom confuzional tranzitoriu cer întîi eliminarea unei alte afecțiuni cerebrale.

– Examenul neurologic este cel mai adesea normal la distanță, dar se poate identifica adesea o asimetrie a reflexelor sau un semn Babinski. Auscultația caută un suflu cardiac sau pe vasele gîtului sau o tulburare de ritm pentru care va fi necesară o electrocardiogramă.

Accidentele ischemice constituite

Sînt responsabile de tabloul de infarct cerebral.

• **În teritoriul carotidian** ele sînt, în jumătate din cazuri, precedate de un accident tranzitoriu. În funcție de teritoriul vascular afectat se distinge:

Infarctul sylvian (cel mai frecvent, aproape 80% din AVC ischemice).

– Infarctul sylvian superficial este cel mai obișnuit. Reunește un deficit senzitivo-motor cu predominanță facio-brahială, o extincție

senzitivă, o astereognozie și hemianopsie laterală omonimă. Dacă este afectată emisfera dominantă se asociază și afazie globală; în caz de atingeri ale emisferei nondominante pot apărea în mod tranzitor anosognozie a hemiasomatognozie, ca și anosodiaforie, constituind sindromul Anton-Babinski.

Sindromul Gerstmann ce asociază acalculia, agnozia digitală, agafia, indistinția dreapta-stînga, arată o atingere a teritoriului temporo-pliu încurbat al emisferei dominante.

Infarctul sylvian superficial poate fi limitat la teritoriul supra-sylvian (trunchiul arterelor ascendente) sau subsylvian (temporo-pliu încurbat). În primul caz se constată deficit senzitivo-motor controlateral cu predominanță brahio-facială; de asemenea deviere a capului și ochilor spre leziune (atingerea ariei oculomotorii) și afazia lui Broca, dacă este vorba despre emisfera dominantă. Infarctul teritoriului temporo-pliu curb se manifestă prin hemianopsie laterală omonimă controlaterală, afazie Wernicke, în caz de atingere a emisferei dominante, sau semne de atingere a emisferei nondominante: apraxia îmbrăcatului, tulburări ale schemei corporale, neglijarea hemicorpului și a hemispațiului stîng, cîteodată sindrom confuzional.

– Infarctul sylvian profund (ramuri perforante ale sylvienei) se manifestă prin hemiplegie controlaterală leziunii, globală și proporțională. Nu există hemianopsie, puține sau deloc tulburări senzitive. Afazia lui Broca este prezentă dacă infarctul are sediul în emisfera dominantă.

– Infarctul sylvian total, de regulă prin ocluzia proximală a arterei cerebrale mijlocii, asociază un deficit senzitivo-motor masiv controlateral, o hemianopsie laterală omonimă și o deviere conjugată a capului și ochilor spre leziune. Dacă leziunea este situată în emisfera dominantă, se asociază o afazie masivă. Cînd este afectată emisfera nondominantă, există anosognozie și hemiascomatognozie. Tulburările conștienței sînt frecvente, prognosticul este grav și pot apărea sechele motorii dificile.

Infarctul în teritoriul arterei cerebrale anterioare

Rareori este izolat și poate apărea fie dintr-o ocluzie a arterei cerebrale anterioare dincolo de comunicanta anterioară, fie dintr-o atingere a terminației carotidiene când comunicanta anterioară este ineficace. Deficitul senzitivo-motor cu predominanță crurală este evocator în special când se asociază cu grasping reflex, apatie sau tulburări sfincteriene.

Infarctul teritoriului coroidienei anterioare

Se însoțește de hemiplegie masivă, globală și proporțională, de tulburări senzitive adesea rapid regresive și de o hemianopsie laterală omonimă controlaterală. Nu apar tulburări de vorbire.

• În teritoriul vertebro-bazilar

Ocluzia trunchiurilor mari

Se referă la arterele vertebrale și la trunchiul bazilar și este cel mai adesea de origine ateromatoasă, mai mult decât embolică. Aceste ocluzii diferă de accidente carotidiene prin semiologia lor alternă: de partea leziunii atingerea nervilor cranieni și a căilor care s-au încrucișat de partea opusă atingerea căilor lungi care nu au avut încă decusația piramidală, senzitivă sau cerebeloasă. Diagnosticul topografic este ajutat de cunoașterea anatomiei trunchiului cerebral. Indicăm aici doar sindroamele mai frecvente:

Sindromul Wallenberg. Este secundar unei ischemii a fosetei laterale a bulbului în relație, în 3/4 din cazuri, cu o ocluzie a unei artere vertebrale, sau, mai rar, a unei artere cerebeloase postero-inferioare. Vertijul rotatoriu este însoțit de grețuri, vărsături, adesea de cefalee. Examenul obiectiv pune în evidență:

– de partea leziunii:

- o anestezie a hemifetei (leziunea nucleului V);

PATOLOGIE MEDICALĂ

- tulburări de fonație și deglutiție, cu paralizia unui hemivăl al palatului (leziune de IX, X, XI);
- un nistagmus orizonto-rotatoriu și sindrom cerebelos cinetic;
- semnul Claude Bernard-Horner (atingerea simpaticului).
 - de partea opusă: o hipoestezie termalgică ce respectă fața prin atingerea fasciculului spinotalamic. Recuperarea funcțională este de obicei bună, dar tulburările de deglutiție necesită câteodată plasarea unei sonde gastrice și o supraveghere clinică în primele zile.

Dacă ischemia este mai întinsă (atingere pontică) se observă semne piramidale controlaterale leziunii (sindromul Babinski-Nageotte).

- Alte sindroame sînt mai rar întâlnite (Tabelul I-10).

TABELUL I-10. Sindroamele alterne ale trunchiului cerebral

	Localizarea lezională	Semiologia
<i>Sindromul Parinaud</i>	Atingerea bilaterală a căilor centrale ale oculomotorului (III)	Paralizia verticalității convergenței ± a
<i>Sindromul Benedikt</i>	Atingerea nucleului roșu (pedunculi)	Paralizia de III și coreoatetoză controlaterală
<i>Sindromul Claude</i>	Atingerea nucleului roșu	Paralizie de III. Hemiasinergie controlaterală
<i>Sindromul Foville peduncular</i>	Peduncul	Hemiplegie încrucișată Paralizie a lateralității privirii Devierea conjugată a capului și ochilor spre partea opusă
<i>Sindromul Weber</i>	Piciorul pedunculului	Hemiplegie și atingere facială centrală controlaterală leziunii Paralizie directă de III

Boli neurologice și musculare

<i>Sindromul Foville pro-tuberanțial superior</i>	Protuberanță	Paralizia lateralității privirii spre partea lezată Devierea conjugată a capului și a ochilor spre partea opusă Hemiplegie controlaterală cu paralizie facială centrală
<i>Sindromul Foville pro-tuberanțial inferior</i>	Protuberanță	Paralizia lateralității privirii Deviere conjugată a capului și a ochilor controlateral Paralizie de VI și VII Hemiplegie respectînd fața, controlateralitatea leziunii
<i>Sindromul Millard Gubler</i>	Protuberanță	Paralizie facială periferică de partea leziunii Hemiplegie controlaterală ce respectă fața
<i>Sindromul Wallenberg</i>	Foseta laterală a bulbului	Vertijuri însoțind de partea leziunii: sindrom cerebelos, anestezia feței respectînd sensibilitatea tactilă, anestezie corneeană, sindrom Claude Bernard-Horner, sindrom vestibular, atingerea faringelui, laringelui, vălului palatului, a corzii vocale. Cotrolateral: hemianestezie spinotalamică
<i>Sindromul Babinski-Nageotte</i>	Bulb (ocluzia părții terminale a arterei vertebrale)	De partea leziunii: sindrom cerebelos cu tulburări de deglutiție, paralizie de vâl, sindrom Claude Bernard-Horner Controlateral: hemiplegie și hemianestezie spinotalamică

– *Tromboza de trunchi bazilar* se traduce prin stare de dezaferentare (sindrom „locked-in”) cu tetraplegie flască, diplegie facio-faringo-gloso-masticatorie și paralizie bilaterală a orizontalității privirii. Acești pacienți afazici nu pot comunica decît prin mișcări de

verticalitate a privirii. Cu toată existența formelor incomplete și utilizării anticoagulantelor, prognosticul este foarte sever.

Infarctele cerebeloase

De origine embolică sau ateromatoasă, sînt rare (mai puțin de 2% din accidentele ischemice) și cîteodată nerecunoscute, deoarece scannerul fosei posterioare este adesea de proastă calitate și recurgerea la RMN nu este totdeauna posibilă.

Orice tulburare a mersului cu apariție brutală, cu instabilitate majoră, la un subiect cu risc vascular, trebuie să orienteze spre un accident de acest tip.

Ca semne minime, pot apărea vertij, grețuri, cefalee cu nistagmus și sindrom cerebelos cinetic (atingere emisferică) sau static (atingere a vermisului). În infarctele întinse poate apărea atingerea căilor lungi și a perechilor de nervi cranieni, de asemenea tulburări ale atenției. Poate apărea edem, ce comprimă trunchiul cerebral și căile de scurgere ale LCR. Se indică derivații pentru scurgerea LCR dacă la scanner se identifică astfel de tulburări cu hidrocefalee; va fi astfel evitată o angajare și evoluția va fi mult mai favorabilă.

Tratamentul accidentelor ischemice cerebrale

În faza acută

Puține tratamente și-au dovedit eficacitatea. Tratamentele vaso-active („vasodilatatoare”) ar putea antrena chiar furt sangvin, de la zonele ischemiate spre cele sănătoase.

Heparinoterapia cu viză „curativă” rămîne în discuție. Pare justificată pentru a preveni recidivele în caz de embolie de origine cardiacă; este mai puțin indicată dacă infarctul cerebral este prea întins, cu somnolență, deficit masiv, hipodensitate precoce la scanner.

În schimb, este prudent să se prevină o flebită a membrelor inferioare prin heparină cu greutate moleculară mică. Tromboliza, mult timp contraindicată în accidentele vasculare cerebrale este de acceptat în trombozele de trunchi bazilar, dar trebuie începută foarte precoce, dacă este posibil chiar în primele 6 ore. Față de streptokinază și de urokinază pe cale sistemică sau intraarterială prin arteriografie, se preferă tromboliticele de generație nouă, activatorul endogen al plasminogenului (rt PA).

Scopurile primelor măsuri terapeutice sînt:

- asigurarea oxigenării suficiente și eliberarea căilor aeriene: oxigenoterapie, aspirație în caz de ancombrare bronșică, chiar intubație în caz de comă;
- echilibrarea parametrilor tensionali ținînd cont de valorile anterioare accidentului și evitînd atît HTA cît și hipotensiunea, la fel de nocive;
- tratarea unei tulburări de ritm sau a decompensării cardiace pentru a ameliora perfuzia cerebrală;
- obținerea unui echilibru hidro-electrolitic satisfăcător;
- efectuarea sîngerărilor în caz de hiperplachetoză;
- începerea unui tratament anticonvulsivant (clonazepam, diazepam precum și valproat sau hidantoine) în caz de crize epileptice care pot apărea în 5% din accidentele vasculare cerebrale în fază acută;
- începerea unei kineziterapii, inițial pasivă pentru a evita complicațiile de decubitus, activă în zilele următoare.

În zilele următoare

Pentru a preveni o recidivă, în afara tratării factorilor de risc vascular (HTA, diabet, hiperlipidemie, tabagism...) se prescriu antiagregante plachetare: aspirină 250-300 mg/zi (care pare eficace chiar și la doze mai mici) sau ticlopidină, sub supravegherea hemogramei datorită riscurilor de agranulocitoză. Anticoagulantele (anti-vitaminele K) vor fi rezervate accidentelor vasculare cerebrale de

origine cardiacă (infarct miocardic asociat, tromb intracardiac, tulburări de ritm). Endarteriectomia carotidiană este indicată după un prim accident ischemic cerebral, de asemenea în caz de stenoză homolaterală ce depășește 70%. Va fi sistematic asociată cu tratament antiagregant.

TROMBOFLEBITELE CEREBRALE

Sînt accidente rare la adulți.

Tromboza unui sinus sau a venelor cerebrale împiedică returul venos normal. Acesta se va efectua prin colaterale sau, dacă acestea sînt ineficace, apare o stază venoasă ca urmare apărînd o hipertensiune intracraniană sau semne de focalizare, variind cu localizarea.

Se disting tromboflebitele septice, care apar în context infecțios, cel mai adesea prin infecție de vecinătate (otomastoidită, infecții ale sinusurilor, ale scalpului, feței, cu dezvoltarea septicemică), tromboflebitele posttraumatice, postpartum sau favorizate de o boală generală (lupus eritematos acut diseminat, boala Behçet, cancer...). Scannerul cerebral poate fi normal sau poate arăta semne de tromboză ale sinusului longitudinal, care realizează semnul „delta” cînd produsul de contrast mulează trombusul. Cîteodată se asociază focare de hemoragie sau infarct. Mai performantă, RMN pune în evidență tromboza venoasă, care confirmă necesitatea angiografiei cerebrale cu timp venos.

Evoluție. Depinde de etiologie. Altădată mortalitatea crescută era datorată și subestimării formelor benigne, care actualmente sînt descoperite prin RMN. Au prognostic mai rezervat vîrstele extreme și rapiditatea instalării tulburărilor. Sînt utile tratamentul antibiotic, în cauzele septice, lupta contra hipertensiunii intracraniene, anticoagulara prudentă.

LACUNELE

1. Corespund unor mici cavități situate în regiuni profunde ale creierului și sînt consecința:

- fie a unor mici infarcte cerebrale cu talie 1-15 mm, datorate arteriosclerozei (lacune tip I);

- fie unor sechele ale micilor hemoragii legate de microanevrisme rupte (lacune tip II);

- fie unei dilatări a spațiilor perivascularare (lacune tip III).

Legate în primul rînd de HTA, ele sînt asociate și cu ateroamele, diabetul și în special cu procesul de îmbătrînire (2/3 din cazuri după 60 de ani). Tabloul clinic depinde de sediu, volum și numărul lacunelor. Cel mai frecvent semn clinic este o hemiplegie motorie pură, proporțională prin lezarea capsulei interne, dar poate apărea și hemisindrom senzitiv în special subiectiv, cu senzație de arsură, descărcare electrică, în caz de lacună talamică, o „disartrie-mîna-neîndemînică”, responsabilă de inabilități ale mîinii și de o perturbare a vorbirii cu paralizie facială centrală și tulburări ale motilității linguale în cursul lacunelor protuberanțiale înalte. Debutul poate fi brutal, recuperarea este frecventă, recidivele sînt posibile.

2. Starea lacunară, caracterizată prin lacune numeroase diseminate, poate antrena, după sediul leziunilor, o deteriorare intelectuală cu mersul cu pași mici, tulburări sfincteriene, ce nu trebuie confundate cu hidrocefalia cu presiune normală sau cu boala Parkinson, rîs și plîns spastice și adesea sindrom pseudobulbar (tulburări de fonație și deglutiție). Diagnosticul se sprijină pe punerea în evidență a lacunelor la CT, sub formă de hipodensități de talie mică a substanței albe profunde sau a nucleilor cenușii centrali sau prin RMN unde apar imagini hiperrezonante în T2. Investigația imagistică precizează numărul și topografia lacunelor și elimină o altă afectare neurologică: tumorală, hemoragică...

În faza acută tratamentul este simptomatic; tratamentul la distanță vizează corectarea factorilor de risc vascular, pe primul plan cea a HTA.

HEMORAGIILE CEREBRALE

Se disting hemoragii meningeene și hemoragii cerebrale propriu-zise, sau hematoame intracerebrale. Aici sînt studiate doar hemoragiile spontane.

Hemoragia meningeană

Înseamnă apariția brutală a sîngelui în spațiul lepto-meningelui; înseamnă de fapt o hemoragie subarahnoidiană. Apariția frecventă la tineri, gravitatea potențială din cursul evoluției sale precum și riscul de recidivă necesită recunoașterea sa precoce și descoperirea cauzelor, cel mai adesea malformație vasculară, pentru a putea adapta un tratament.

Fiziopatologie

1. Hemoragiile meningeene (HM) pot fi spontane sau post-traumatice. În acest ultim caz sînt ușor de recunoscut în context și sînt favorizate de tulburări de coagulare preexistente.

HM spontane survin în mai mult de 50% din cazuri înainte de 60 de ani (în special între 20-40 de ani) și sînt în legătură, în 50-60% din cazuri, cu ruperea unui anevrism arterial al arterelor de la baza creierului. Aceste anevrisme de tip saciform rezultă frecvent din malformații congenitale ale peretelui arterial. Originea este mai rar posttraumatică și este situată în 90% din cazuri în partea anterioară a poligonului lui Willis (joncțiunea în partea anterioară – comunicantă anterioară: 30-40% din cazuri; carotidă internă în apropiere de comunicanta posterioară: 20-40%; bifurcația sylviană: 20-30%).

Cauzele creșterii taliei anevrismului nu sînt cunoscute, dar ruperea peretelui este adesea favorizată de un puseu hipertensiv sau de un efort.

Mai rar apare drept cauză ruperea unei malformații arterio-venoase (sub 10% din cazuri); pot exista atunci antecedente de comițialitate.

HM nelegate de o malformație apar în cursul unor hemopatii (leucemii), în cursul lupusului eritematos acut diseminat (în cursul unui tratament anticoagulant prost condus, în special la un vîrstnic (sîngerare la un traumatism minim...)). În aproape 20% din cazuri nu se găsește nici o cauză.

Sindromul meningeian clinic este în relație directă cu apariția sîngelui în spațiul subarahnoidian, avînd drept consecință risc de hipertensiune intracraniană prin edem cerebral; tulburările de resorbție a LCR sînt responsabile de hidrocefalee precoce sau tardivă, iar afectarea arterială cu spasm poate fi la originea infarctelor cerebrale.

Diagnostic

Este facil în fața unei cefalei acute, „în lovitură de pumnal”, difuzînd în ansamblul craniului și apărînd la efort, asociată cu vărsături în jet și agitație urmată de obnubilare rapid crescîndă. Examenul pune în evidență un sindrom meningeian cu fotofobie, redoarea cefei, semnele Brudzinski și Kernig, hiperestezie cutanată. De obicei nu sînt semne de localizare. Reflexele osteotendinoase sînt adesea vii, cîteodată cu semnul Babinski bilateral și chiar paralizie de VI. După cîteva ore se instalează hipertermie moderată (38-38,5°C). Alături de această formă tipică se pot vedea forme fruste („epistaxis meningeian”), forme pseudomigrenoase, altele neobișnuite prin caracterul fix al durerii și al rezistenței la tratament, forme convulsivante, confuzionale, chiar comatoase de la debut. A fost propusă o scară de evaluare clinică după gravitate (Tabelul I-11).

O hemoragie cerebrală, primitivă sau secundară se poate diagnostica prin semne de localizare asociate cu sindrom meningeal.

Hemoragiile meningeale spinale sînt rare și diagnosticul se evocă în fața unei rahialgii acute („lovitură de pumnal în coloană”), asociate cu sindrom meningeal.

TABELUL I-11. *Scala Hunt-Hess de evaluare clinică a hemoragiilor subarahnoidiene*

- I. Fără simptomatologie sau cefalee minoră și minimă redoare a cefei
- II. Cefalee moderată pînă la severă, redoare a cefei, fără deficit neurologic altul decît pareză a unui nerv cranian
- III. Somnolență, confuzie sau ușor deficit neurologic focalizat
- IV. Somnolență, hemipareză moderată pînă la severă, cu posibilă reacție de decerebrare și perturbări neurovegetative
- V. Comă profundă, rigiditate de decerebrare

Scannerul cerebral arată o hiperdensificare spontană a spațiului subarahnoidian care dispare progresiv într-o săptămînă, cîteodată un anevrism; el precizează starea parenchimului subiacent. Puncția lombară este utilă dacă scannerul cerebral este normal (hemoragie în cantitate mică) sau în caz de diagnostic diferențial cu o meningită. Ea este contraindicată în caz de hematom cerebral asociat cu semne de focalizare neurologică sau de tulburări de coagulare. Lichidul colectat este roșu sau roz uniform și omogen în 3 eprubete prelevate succesiv; lichidul este de asemenea incoagulabil, ceea ce elimină o înțepare accidentală a unui vas. Dacă puncția se face la distanță, lichidul poate fi xantocrom și conține pigmenți sangvini.

Diagnosticul etiologic

Se sprijină în principal pe angiografia cerebrală. După ce s-au eliminat unele cauze medicale, precum tulburări de coagulare (tratament anticoagulant, trombopenie, hemopatie...) sau cauze rare,

precum periarterita nodoasă, ruptura unui anevrism micotic, chiar o HTA, mai adesea generatoare de hemoragie cerebro-meningee, se efectuează cât mai precoce posibil o arteriografie. Aceasta va vizualiza axul carotidian homolateral simptomatologiei, sau de preferat ambele carotide și în caz de negativitate, sistemul vertebro-bazilar. Se pot astfel evidenția unul sau mai multe anevrisme ce-și pot avea sediul în partea anterioară a poligonului lui Willis (peste 90% din cazuri). Se precizează astfel sediul, existența eventuală a unui colet sau a unui spasm arterial care să determine accesibilitatea sa chirurgicală. Practicarea incidențelor radiologice multiple elimină imaginile de buclă arterială, sursă frecventă de erori prin exces. Mai rar este vorba de ghem vascular cu drenaj venos precoce vizibil câteodată la scanner, ca în cazul angioamelor de talie medie sau voluminoasă. În aproximativ 20% din cazuri, nu se regăsește nici o cauză (anevrism arterial mascat de spasm? malformație trombozată?...). Se pune atunci problema unei angiografii la distanță, pentru căutarea unei malformații nedecelate.

Diagnosticul diferențial

Nu se pune această problemă în formele tipice, dar trebuie presupusă o hemoragie meningee în fața unei forme fruste (cefalee) sau în fața unei come neexplicate și trebuie realizat, la cea mai mică îndoială, un scanner și, în funcție de rezultate, o puncție lombară.

Pe de altă parte, o puncție lombară ce evidențiază un lichid rozat sau roșu nu trebuie să neglijeze recunoașterea unei meningite (culturi sistematice), a unei înțepări accidentale vasculare (sîngele coagulează și lichidul nu are aceeași culoare în toate cele 3 tuburi) sau o hemoragie traumatică (importanța anamnezei).

Evoluția

La termen scurt, pentru anevrisme, este marcată de spasm arterial ce apare de la început sau în primele 5 zile, responsabil câteodată de deficit focalizat, ce grevează prognosticul funcțional și

vital. Spasmul poate fi prevenit prin perfuzii cu Nimodipină. O altă complicație, câteodată mortală, recidiva hemoragică, poate apărea în prima săptămână, ceea ce poate motiva o intervenție chirurgicală urgentă: ligaturare la coletul unui anevrism, intervenție intravasculară. În cadrul malformațiilor arterio-venoase, apariția unui spasm este mai rară, dar riscul de recidivă tardivă este ridicat, motivând câteodată o embolizare a angiomului pentru a-i diminua mărirea ulterioară, sau o exereză, sau o radioterapie țintită. Mortalitatea rămîne crescută în aceste tipuri de malformații. La termen lung sînt frecvente sechele psihice, în special tulburări mnemice, deficit motor, epilepsie sechelară sau chiar hidrocefalie cu presiune normală prin tulburarea reabsorbției LCR.

Hematoamele intracerebrale spontane

Reprezintă aproximativ 10% dintre accidentele vasculare cerebrale ale adultului. Prognosticul vital și recuperarea funcțională par mai rezervate după un hematom intracerebral decît după un accident ischemic.

Fiziopatologie

Hematomul este cel mai adesea secundar ruperii unor microanevrisme. Liposclerohialinoza arteriolelor, frecventă în cursul HTA cronice, este responsabilă de distrugerea țesutului elastic arterial și de formarea anevrismelor microscopice Charcot-Bouchard. Acestea sînt proeminente în nucleii cenușii centrali și în substanța albă subcorticală. Localizarea hemoragiei (distrucția zonelor funcționale) și importanța sa (compresiunea trunchiului cerebral sau a căilor de scurgere a LRC) explică gravitatea potențială imediată. Tabloul poate fi agravat de edem cerebral.

Diagnosticul

În 2/3 din cazuri, debutul este brutal, asociind în mod clasic cefalee, grețuri, vărsături și tulburări de atenție, cu apariție spontană,

sau după o emoție sau efort violente. Mai rar debutul este progresiv sau din contra acut, cu apariția comei, a tulburărilor vegetative, hipertoniiei, anomaliilor papilare. Studiul imagistic detectează forme înșelătoare, pseudoaccident ischemic tranzitoriu, pseudotumorale, revelatoare a unei crize comițiale, pseudolacunare... Sediul hemoragiei determină anomaliile de la examenul neurologic.

Hemoragiile supratentoriale

– Capsulo-lenticulare: comă, deviere a capului și ochilor spre partea leziunii, hemiplegie controlaterală, perturbații neurovegetative frecvente.

– Talamice: tulburări senzitive contro-lezionale și hemipareză discretă, sindrom Claude Bernard-Horner frecvent, tulburări ale motricității oculare, cu atracție tonică a globilor oculari spre inferior (în jos).

– Putaminale: hemiplegie asociată câteodată cu tulburări senzitive, și ale vorbirii (emisferă dominantă) sau cu hemianopsie.

– Subtalamice (corpii lui Luys): hemibalism.

– Răspîntia posterioară: semne de hipertensiune intracraniană asociate cu deficit motor și senzitiv, hemianopsie laterală omonimă și, după emisfera atinsă, afazie Wernicke (emisferă majoră) sau anosognozie (emisferă minoră).

– Occipital: hemianopsie laterală omonimă, câteodată agnozie vizuală.

– Frontal: hemiplegie, câteodată crize comițiale, semne frontale (tulburări psihice, grasping...)

Hemoragiile fosei posterioare

– Hematoamele de trunchi cerebral

Adesea secundare unei malformații, sînt rare și grave. După sediu, realizează un sindrom altern de trunchi cerebral, în formele localizate, dar pot debuta și direct cu comă profundă, mutism akinetic.

– Hematoamele intracerebeloase

Tablou de astazie acută după un vertij puternic cu cefalee posterioară, vărsături, redoare a cefei.

Explorări complementare

Scannerul cerebral confirmă diagnosticul, precizează extensia hematomului, existența unui efect de masă sau a edemului. Este inutil și chiar periculos să se practice puncție lombară, datorită hipertensiunii intracraniene. Fundul de ochi arată stază papilară sau hemoragii retiniene. EEG poate pune în evidență un focar de unde lente delta polimorfe de partea leziunii, dar cel mai adesea traseul este normal dacă hemoragia este limitată.

Evoluția sub tratament

Dacă hematumul este compresiv se indică evacuare chirurgicală, mai ales în caz de amenințare a prognosticului vital. Dacă are loc comprimarea căilor de scurgere ale LCR, responsabilă de hipertensiune intracraniană, se va impune derivația ventriculară.

BIBLIOGRAFIE

BOGOUSLAVSKY J., BOUSSER M.G., MAS J.L., *Accidents vasculaires cerebraux*, Doin, 1993, 683 p.

II. TUMORILE CEREBRALE

I. BILLÉ-TURC

Tumorile cerebrale sînt frecvente, benigne sau maligne. Diagnosticarea trebuie făcută, deoarece metodele neurochirurgicale din ce în ce mai precise și eficiente, pot ameliora prognosticul.

Nu ne vom limita, în cele ce urmează, doar la studiul neofor-
mațiilor dezvoltate în dauna țesutului cerebral nobil, astfel încât vom
aborda succesiv tumorile emisferice și intraventriculare, cele de fosă
posteroară, apoi cele ale regiunii selare. Modul de relevare a acestor
tumori depinde de localizare și de caracterul lor evolutiv.

FIZIOPATOLOGIE

La adult, bolta craniană este inextensibilă și conține trei
elemente principale: creierul, sectorul vascular (artere și vene în relație
cu circulația generală) și LCR. În stare normală, presiunea LCR
variază de la 60 mm H₂O în ventriculii laterali, la 50 mm H₂O în
marea cisternă. LCR este secretat de plexurile coroide ale celor 4
ventriculi cerebrali (aproximativ 500 cc/zi), sau se formează prin difu-
zie din spațiile extracelulare ale sistemului nervos. Circulația LCR se
face din ventriculii prin găurile Magendie și Luschka spre cisterna de
la baza creierului și spre spațiile subarahnoidiene perimedulare; re-
sorbtia sa are loc în principal în granulațiile Pacchioni ale convexității
cerebrale. În stare normală există un echilibru între cele 3 sectoare:
vascular, parenchimos și lichidian.

În caz de leziune expansivă, al 4-lea sector (patologic) rupe
echilibrul. În afara unor simptome proprii localizării tumorale, hiper-
tensiunea intracraniană (HIC) este inaugurală în tabloul clinic.

Existența unei HIC nu este totdeauna în relație cu volumul
tumoral: o tumoră cu creștere lentă poate atinge un volum
important cu puține simptome clinice.

Invers, tumori mici localizate pe căile de scurgere ale LCR
(tumori ale ventriculului III, stenoze tumorale ale apeductului, blo-
cajul cisternei printr-o tumoră de fosă posteroară...), sau asociate cu
edem cerebral, în caz de glioblastom sau de metastaze, sînt adesea
responsabile de o hipertensiune intracraniană cu instalare rapidă.

Sînt observate două tipuri de edem cerebral: edem „vasogen”, legat de tulburarea permeabilității capilare și de inflația sectorului vascular prin stază venoasă sau vasodilatație, și edem „celular” sau „citotoxic” legat de tulburarea permeabilității membranare. În cadrul tumorilor, mecanismul inițial este vasogenic, cu comprimare venoasă prin proces expansiv sau elaborarea unui factor de transsudat.

Hipertensiunea intracraniană are drept consecință apariția unei staze venoase responsabile de edem papilar prin compresiunea venelor nervului optic și mai ales riscul de angajare a structurilor cerebrale:

- fie simplă deviere a liniei mediane, o emisferă împingîndu-o pe cealaltă prin angajare subfalciformă;
- fie angajare temporală a circumvoluției T5, cu comprimarea fantei Bichat;
- fie angajare a amigdalelor cerebeloase în gaura occipitală.

TUMORILE EMISFERICE

• *Circumstanțele de diagnostic*

– *Crizele comițiale* sînt revelatorii în peste 1/3 din cazuri și sînt cu atît mai evocatoare pentru tumoră, cu cît sînt focalizate clinic, realizînd o criză tip Bravais-Jackson, sau electric, realizînd focar de unde lente sau de vîrfuri unilaterale.

Apariția unei crize de epilepsie la un adult fără antecedente de comițialitate, mai ales dacă este vorba despre o criză focală, trebuie să ducă la practicarea unui scanner cerebral.

– *Un deficit motor* cu paralizie facială centrală, mono sau hemipareză, hipoestezie sau atingere vizuală cu hemianopsie, tulburare a funcțiilor superioare responsabile de o apraxie sau agnozie și tulburări de vorbire, cu simplă lipsă a unor cuvinte, pînă la parafazii, jargonafazie sau afazie, sînt cu atît mai evocatoare pentru tumoră, cu cît modul lor de instalare este lent progresiv în cîteva zile sau săptămîni, „în pată de ulei”. Apariția brutală, pseudovasculară, a acestor

simptome este de asemenea posibilă; diagnosticul va fi orientat prin practicarea scannerului cerebral.

– *O hipertensiune intracraniană* ce asociază:

- cefalee recentă, difuză, rebelă, adesea matinală;
- vărsături spontane „în jet” sau grețuri;
- tulburări de cunoștință și/sau vegetative;

• *tulburări mintale*: sindrom confuzional, tulburări de memorie sau de atenție, sau în cadrul unui sindrom frontal: euforie, indiferență, pierderea inițiativei, tulburări sfincteriene.

• *Criterii diagnostice*

Diagnosticul clinic odată suspectat, se precizează prin anamneza pacientului sau a aparținătorilor, antecedentele neoplazice, o eventuală intoxicație etilio-tabagică, o alterare recentă a stării generale.

Examenul neurologic caută semnele deficitare, în particular un sindrom piramidal cu semn Babinski.

Examenul general caută adenopatiile suspecte, o hepatomegalie, o tumoră cutanată...

• *Examenele complementare*

Sînt dominate de scannerul cerebral care este atraumatic și poate fi repetat pentru urmărire clinică și terapeutică. Trebuie realizat inițial fără, apoi cu injectare de produs de contrast. Permite punerea în evidență a unei tumori, găsind una sau mai multe leziuni sub formă de zone hipo sau hiperdense, scoase în evidență sau nu de produsele de contrast. Precizează sediul tumorii: intra sau extracerebral, intraventricular, de asemenea mărimea, efectul asupra parenchimului din vecinătate, prin edemul peritumoral, sub forma unei zone hiperdense, asupra structurilor mediane responsabile de efect de masă sau a unei hidrocefalei, și asupra craniului, cu hiperostoză sau osteoliză.

Scannerul este un examen performant pentru diagnosticul etiologic, cum este cazul meningioamelor. Există și cazuri fals-pozitive, de ex. infarctele pseudotumorale și fals negative, atunci când tumora este mediană, de talie mică, și mai ales dacă la scanner nu s-a practicat și injectarea de produs de contrast. După tabloul clinic, acest examen se va repeta la distanță în timp.

Imagistica prin rezonanță magnetică (RMN) permite localizarea mai precisă a tumorii și a raporturilor de masă cu structurile funcționale de vecinătate (bilanț prechirurgical), dar acest examen este mai puțin performant decât scannerul pentru diagnosticul de natură a tumorii. Arteriografia convențională și angiografia digitală pe cale arterială sînt de asemenea utile în preoperator. Ele precizează raporturile tumorii cu vasele și existența unei revascularizații în favoarea tumorii maligne.

Raportîndu-le la scannerul cerebral, explorările mai vechi au lipsă de sensibilitate și specificitate. Fundul de ochi evidențiază un edem papilar, uni sau bilateral, dar poate fi și normal. Pe radiografiile standard de craniu trebuie căutate calcificările tumorale, imagini de osteoliză sau de osteocondensare, o deplasare a epifizei calcificate. Electroencefalograma (EEG) arată cîteodată focare de unde lente homolateral, dar un traseu EEG și radiografie craniană normale nu elimină ipoteza tumorală.

Tumorile primitive intracerebrale

Cuprind tumorile dezvoltate în dauna celulelor gliale (astrocitom, glioblastom, oligodendrogliom) și limfoame.

Astrocitoamele

Reprezintă 25-30% dintre gliomele cerebrale.

Diagnosticul se poate evoca în fața unei crize epileptice focale sau generalizate, sau în fața unui sindrom neurologic deficitar cu instalare progresivă la un adult de 30-40 de ani.

Scannerul cerebral arată hipodensitate neregulată neevidențiată de produsul de contrast, câteodată calcificări sau imagini chistice.

Caracterul infiltrativ al acestei tumori face adesea exereza imposibilă. Pentru cunoașterea gradului histologic (grad I și II: benign) se impune biopsie cerebrală stereotaxică; terapia se va orienta spre o eventuală radio și/sau chimioterapie.

Glioblastoamele

Aceste tumori extrem de maligne sînt responsabile de deces survenind în medie în 12 luni de la primul simptom. Sînt frecvente, reprezentînd aproape 20% din tumorile intracraniene și mai mult de jumătate din tumorile gliale cerebrale și apar la vîrsta a II-a. Diagnosticul este pus în fața unui sindrom deficitar cu agravare rapidă, sau în fața unui tablou de hipertensiune intracraniană. Scannerul cerebral este evocator: hipodensitate neregulată cu zone hiperdense și evidențiere mai bune prin produsul de contrast. Se evidențiază adesea un edem peritumoral și un efect de masă. RMN confirmă întinderea și sediul lezional: există un hiposemnal în T_1 și o fixare a Gadoliniului de către tumoră. Arteriografia arată o hipervascularizație a tumorii, cu nervoase și șunturi arteriovenoase. Diagnosticul se afirmă după biopsie stereotaxică, sau în cursul intervenției cînd examenul histologic arată astrocitom sau gliom de gradele III, IV. Tratamentul corticoid duce la regresia temporară a simptomatologiei scăzînd edemul cerebral tumoral. Atitudinea actuală constă în exereza cît mai completă a tumorii, urmată de chimioradioterapie. Prognosticul vital nu este, cu toate acestea, decît puțin ameliorat.

Oligodendroglioamele

Sînt tumori mai rare decît precedentele, în relație cu proliferarea oligodendrocitelor. În mod tipic, creșterea este lentă; prima manifestare este adesea o criză de epilepsie focalizată sau generalizată, mai rar un sindrom deficitar. Scannerul cerebral arată în mai mult de

jumătate din cazuri imagini calcificate asociate cu o hipodensitate, câteodată scoasă în evidență și de produsul de contrast. Aceste tumori sînt de regulă benigne, cu evoluție lentă, cu recidivare după exereză. În unele cazuri evoluția poate fi rapidă cu transformare malignă (glioblastom) și cu metastaze în LCR.

Limfoamele

În relație cu o proliferare a limfocitelor de tip B, aceste tumori, odinioară rare, au crescut în frecvență după SIDA. Prognosticul este apropiat de cel al glioblastoamelor. Revelatorii sînt tulburările de comportament sau semnele de focalizare, mai curînd decît cefaleea sau hipertensiunea intracraniană. Scannerul cerebral arată una sau mai multe leziuni periventriculare, evidențiate de edem. Diagnosticul este confirmat prin biopsie. Bilanțul extensiei tumorale este inutil, tumora rămînînd localizată la sistemul nervos. Sub corticoterapie, se poate nota dispariția completă, dar tranzitorie a masei tumorale. Radiochimioterapia permite obținerea unei supraviețuiri de peste 24 de luni.

tumorile primitive extracerebrale

Meningioamele

Aceste tumori benigne frecvente reprezintă 15% din tumorile primitive intercerebrale. Se dezvoltă din dura-mater sau arahnoidă. Creșterea este lentă, ceea ce explică descoperirea lor fortuită. Apar în special la femei, în jurul vîrstei de 50 de ani. În funcție de localizare, diagnosticul este evocat în fața unei crize epileptice sau a unui deficit neurologic în cursul unui bilanț pentru o anosmie, la un meningiom olfactiv, asociat în subsidiar, după extensia frontală, cu tulburări de comportament, sfîcteriene, sau grasping reflex. Scannerul cerebral pune în evidență o hiperdensitate omogenă, cu margini nete, înconjurată de produsul de contrast, câteodată asociată cu calcifieri sau hiperostoză în dreptul tumorii. Arteriografia carotidiană externă, și

după localizare, vertebrală sau carotidiană internă, arată o hipervascularizație omogenă a tumorii.

Metastazele cerebrale

Sînt cîteodată revelatorii pentru un cancer primitiv, dar cel mai adesea complică un cancer deja cunoscut: pulmonar la bărbat, de sîn la femeie, dar poate fi vorba și de metastaze plecate de la rinichi, tiroidă, aparat digestiv sau melanom. Circumstanțele de diagnostic sînt: deficit neurologic, hipertensiune sau epilepsie. Cîteodată tumora asimptomatică este descoperită prin bilanțul de extensie al unei neoplazii, sau în mod fortuit. Scannerul cerebral arată imagine unică sau multiplă cu densitate variabilă, cu preluare mai mult sau mai puțin omogenă a substanței de contrast, cu edem peritumoral realizînd imagini „în cocardă”. RMN, mai sensibilă, poate pune în evidență metastaze nevizualizate de scanner. Prognosticul depinde de cancerul primitiv (dacă nu este găsit, pot orienta o biopsie stereotaxică sau o exereză), de caracterul unic sau multiplu al leziunilor, de sediul în zonele funcționale unde exereza chirurgicală este dificilă. Exereza se justifică dacă metastaza este unică și cancerul primitiv nu se găsește, sau evoluează lent. Sub radioterapie, cu tratament antiedematos, sau sub chimioterapie, sînt posibile reminiscențe de cîteva luni, dar prognosticul la termen mediu rămîne sumbru.

TUMORILE INTRAVENTRICULARE

Sînt rare, benigne, traducîndu-se esențial printr-un tablou de hipertensiune intracraniană, tulburări psihice sau mnezice, sau cefalee. La adult este vorba în special de meningioame, în special la careful posterior. La copil și adolescent sînt în special chisturi coloide ale ventriculului al III-lea, prezentîndu-se cu tumori rotunjite, spontan hiperdense, cu fixare moderată a contrastului. Alte tumori, precumependimoamele sau papilonul coroidian sînt mai rare. Cu toată

mortalitatea operatorie ridicată, prognosticul funcțional al acestor tumori este bun.

TUMORILE REGIUNII PINEALE

Rare, ele apar mai ales la copil și se manifestă prin hipertensiune intracraniană sau anomalii oculomotorii cu paralizie a verticalității, sindrom Parinaud sau abolirea reflexelor fotomotorii. Adesea sînt germinoame care diseminează prin LCR. Scannerul poate evidenția hidrocefalie și masă rotunjită ușor hiperdensă, întărită de produsul de contrast. Pineocitoamele și pineoblastoamele sînt rare și adesea calcificate. Teratoamele sînt mai eterogene; se întîlnesc și glioame. Pentru cunoașterea histologiei este indispensabilă biopsia stereotaxică. Prognosticul depinde de radiosensibilitate sau de posibilitatea exerezei tumorii. Germinomul, cu toată malignitatea sa, este foarte radiosensibil.

TUMORILE FOSEI POSTERIOARE

Localizarea lor într-un spațiu închis, inextensibil și bogat în structuri neurologice (nervi cranieni, trunchi cerebral, cerebel, căi de scurgere a LCR...) explică circumstanțele de diagnostic: hipertensiune intracraniană prin hidrocefalie acută datorată unui blocaj în scurgerea LCR, tulburări neurologice focale sau nu: sindrom cerebelos, vertije, paralizii ale nervilor cranieni, surditate, acufene, tulburări de mers.

La nou-născut, diagnosticul se pune în fața unei întîrzieri în dezvoltare, cu bombarea fontanelei sau macrocefalie. La copil, hipertensiunea intracraniană este adesea inaugurală cu cefalee posterioară sau torticolis, în formele grave, cu tulburări vizuale de tip strabism, diplopie sau scăderea acuității vizuale, tulburări de tonus realizînd cîteodată crize tonice posterioare, tulburări de conștiență, anomalii vegetative. Riscul vital este legat de posibilitatea angajării, cu risc de stop cardio-respirator.

Clinic se disting trei tipuri de tumori, în funcție de localizare:

– tumori ale unghiului ponto-cerebelos: semiologia cuprinde o atingere periferică a perechii VIII cohleară și vestibulară, a perechilor V și VII, mai rar VI cu hipertensiune intracraniană în formele evoluante și sindrom cerebelos cinetic unilateral;

– tumori intraaxiale: asociază paralizii multiple ale nervilor cranieni, atingeri ale căilor piramidale, mai rar senzitive și sindrom cerebelos;

– tumori ale cerebelului: sînt emisferice și responsabile de sindrom cerebelos cinetic homolateral și sindrom vestibular central, sau vermiene, antrenînd un sindrom cerebelos static și vestibular central, precum și hipertensiune intracraniană cu instalare rapidă.

Diagnosticul se pune în funcție de vîrstă.

La copil

Tumori cerebeloase

Meduloblastom. Este una din tumorile cele mai frecvente ale primei copilării.

Are sediul în vermis, se infiltrează în emisfere și diseminează pe cale lichidiană. Scannerul evidențiază o hiperdensitate accentuată de contrast și hidrocefalie subiacentă. Prognosticul este sumbru, chiar dacă exereza este posibilă. Se indică totdeauna și radioterapie.

Astrocitomul. Această tumoră chistică emisferică apare la 10-15 ani ca sindrom cerebelos cinetic. Scannerul arată imagine adesea chistică, hipodensă, puțin sau deloc fixantă a produsului de contrast. Prognosticul este bun dacă exereza acestei tumori benigne este completă.

Tumori de trunchi cerebral

Gliomul infiltrativ al trunchiului cerebral se manifestă prin atingere progresivă a perechilor craniene cu semne piramidale. Scannerul arată trunchiul cerebral mărit de volum, în sînul căruia apare o imagine hipodensă nemodificată de produsul de contrast.

RMN, care permite să se vizualizeze mai bine trunchiul cerebral și să se realizeze diferite secțiuni, facilitează diagnosticul. Cu toată benignitatea histologică, evoluția acestui tip de tumoră este fatală în câteva luni, sau ani, ținând cont de localizarea inaccessibilă chirurgiei.

Alte tumori sînt rare: endimom de ventricul II, tumora benignă, relevată printr-o HIC, tumori ale unghiului ponto-cerebelos de tip meningiom sau neurinom.

La adult

Tumori ale unghiului ponto-cerebelos

Neurinom de acustic. Apare cel mai adesea spre 50 de ani. Este o tumoră benignă dezvoltată din nervul VIII. Semiologia este dominată mult timp de acufene sau hipoacuze unilaterală progresivă. Mai târziu poate apărea un sindrom vestibular periferic homolateral, apoi o hipoestezie corneană și ulterior o paralizie facială sau, dacă tumora este voluminoasă, sindrom cerebello-piramidal și HIC. Scannerul cerebral este esențial pentru diagnostic: el arată o tumoră izodensă, accentuată de produsul de contrast în mod omogen. Într-un stadiu precoce, ferestrele osoase sînt utile pentru a evidenția lărgire de canal auditiv intern: injectarea produsului de contrast (aer sau metrizamid) constată neopacifierea conductului auditiv intern corespunzător. Potențialele evocate auditive, care pun în evidență o alungire a timpului de conducere I-V unilateral, susțin diagnosticul. Prognosticul este favorabil, mai ales în tumorile mici, ale căror sechele (pierderea auzului, paralizie facială tranzitorie) sînt rare.

Alte tumori sînt și mai rare: meningiom, coileteatom ce apare sub forma unei mase hipodense la scanner, neurinom de V evocat în fața unei hipoestezii faciale homolaterale sau a unei nevralgii pe același teritoriu.



Tumori ale cerebelului

Metastaze. Caracterele sînt aceleași ca la atingerile emisferice. Doar modul de relevare diferă: HIC sau sindrom cerebelos cu apariție rapidă, pseudovasculară.

Hemangioblastom. La adultul tînăr această tumoră se prezintă, cel mai adesea, ca un chist bine delimitat, lobar, cu preluare accentuată a contrastului la scanner. Hemangioblastomul este multiplu în cadrul bolii Von Hippel-Lindau, sau apare în diverse tumori, cancer sau chist de rinichi, feocromocitom... Se poate releva prin poliglobulie. Prognosticul este bun dacă exereza este completă.

Tumori ale trunchiului cerebral

Metastaze,ependinoame sau glioame infiltrative, după evocarea clinică trebuie confirmate prin scanner și în special prin RMN. Prognosticul este defavorabil.

TUMORILE SELARE

1° *Tumorile intraselare* sînt evocate în fața unei semiologii endocrine în relație cu un adenom secretant:

- hipersecreție de prolactină responsabilă de sindrom amenoree-galactoree la femeie, de impotență cu ginecomastie la bărbat;
- hipersecreție de ACTH: sindromul Cushing al adenoamelor corticotrope;
- hipersecreție de GH: acromegalie cu adenom somatotrop;
- mai rar adenoame mixte, sau gonadotrope, tireotrope;
- adenoame cromofobe cu tumori mai voluminoase, nesecrete, cu tablou de insuficiență antehipofizară manifestată prin tulburări sexuale, paloare, astenie, depilare.

Sindroamele hipotalamo-infundibulare sînt mai rare: diabet insipid, tulburări termice...

2° *Tumorile supraselare*, cum este craniofaringiomul, sau extinderea supraselară a unui adenom hipofizar se manifestă prin cefalee, tulburări vizuale cu cvadranopsie, apoi hemianopsie bitemporală, scăderea acuității vizuale apare tardiv. Examenul oftalmologic este esențial și trebuie să includă un câmp vizual, verificarea culorilor, acuitate vizuală și fund de ochi. Dozările hormonale de bază sînt orientate de tabloul clinic: FSH, LH, prolactină, GH, TSH, ACTH, hormoni tiroidieni, cortizol, iar la femeie, estradiol, progesteron și la bărbat testosteron. Cîteodată sînt necesare teste dinamice. Tomografiile de șa turcească vor evidenția un fund dublu sau un perete erodat, dar mai util este să se recurgă la scanner cerebral sau la RMN, mai precise și să se realizeze secțiuni axiale sau coronale (frontale), fără și cu injectare de produs de contrast pentru a vizualiza tumora și extinderea intra sau supraselară.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Existența unui deficit neurologic sau a crizelor de epilepsie focală trebuie să provoace practicarea unui scanner cerebral. Dacă imaginea inițială este normală, sau există o imagine ce ar putea evoca un accident vascular cerebral, se impune efectuarea în timp a unui alt scanner sau RMN.

EVOLUȚIA SUB TRATAMENT

Supraviețuirea depinde de caracterul benign sau malign al tumorii, precum și de localizarea sa. În caz de hipertensiune intracraniană și în așteptarea unui tratament specific, poate fi foarte util un tratament antiedematos cu corticoizi sau manitol. Dacă tumora este accesibilă chirurgical, se va practica exereză lărgită, în caz de tumoră malignă, cîteodată urmată de radio sau chimioterapie.

Tratamentul antiepileptic este necesar în special în cazul în care modul de relevare al tumorii este comițialitatea.

BIBLIOGRAFIE

COLRADON F. – *Tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes*, Flammarion, 1989, 818 p.

III. ENCEFALITE, INFECȚII VIRALE ȘI ABCESE CEREBRALE

O. BLIN

Encefalitele pot fi din cauză virală, bacteriană, parazitară sau fungică. Frecvența lor a crescut din nou odată cu dezvoltarea cazurilor de imunodeprimare prin infecții cu virusul HIV.

INFECȚIILE VIRALE

Encefalita herpetică

Encefalita herpetică este datorată virusului de tip II la nou-născut, sau virusului de tip I la copil și adult. Ca tablou inaugural, se notează tulburări de comportament, de concentrare și de memorie, însoțite de cefalee și febră. Crizele comițiale sînt frecvente atît focale, cît și generalizate. În fața unui astfel de tablou, semnele de atingere a lobului temporal, afazie sau crize comițiale olfactive, auditive sau psihomotorii, pot orienta diagnosticul. Studiul LCR arată pleiocitoză cu hiperproteinoză moderată (< 1 g/l), sau poate fi normal, în special la debut. EEG este modificată, cu vîrfuri lente în regiunile temporale și frontale. Imagistica cerebrală pune în evidență hipodensități fronto-temporale, cu fixare anormală a contrastului. Frecvent se asociază edem.

Evoluția spontană este fatală în 70% din cazuri. Vindecarea se face cu sechele, tulburări de comportament, amnezie, afazie. Tratatul, în afara măsurilor simptomatice, comportă *Zovirax* și *Vira-A*, care au redus mortalitatea, respectiv cu 25% și 40%.

Encefalita cu citomegalovirus

Encefalita cu citomegalovirus (CMV) afectează nou-născutul pe cale placentară, sau subiectul imunodeprimat. La nou-născut poate antrena un sindrom encefalic franc, sau poate să nu fie diagnosticată decât în stadiul de sechele (microcefalie, calcificări cerebrale). La subiectul imunodeprimat, afecțiunile prin CMV sînt frecvente. Ele pot lua forma meningitei acute recidivante sau a encefalitei. Atingerea retiniană, cînd există, permite un diagnostic etiologic, dificil de efectuat doar prin creșterea anticorpilor la examene succesive, sau prin punerea în evidență a virusului în incluziunile intranucleare sau intracitoplasmice la o prelevare cerebrală.

Encefalita subacută din cadrul SIDA

Encefalita subacută este cea mai frecventă complicație neurologică a HIV. Ea afectează cel puțin 45% dintre pacienți.

Semnul cel mai precoce este diminuarea capacităților intelectuale, complicată, în 40% din cazuri, prin tulburări de comportament, apatie, labilitate emoțională, sau tulburări psihiatrice, deliruri, halucinații. Semnele neurologice pot fi absente sau pot asocia ataxie, nistagmus, disartrie, deficit motor. Stadiul terminal este marcat de un tablou demential, cu ataxie, hipertonie și semne frontale. Durata medie a supraviețuirii nu atinge 1 an. EEG este perturbată în mod constant, tomodesitometria arată o atrofie corticală și dilatație ventriculară. LCR este anormal: hiperproteinoză < 1 g/l, cu hipercitoză. Inconstant se poate pune în evidență virusul în LCR. Se face diagnostic diferențial cu encefalita subacută, afecțiunile oportuniste

descrise în acest capitol și limfomul cerebral. Encefalita subacută poate surveni și în primoinfecția cu HIV. Tratamentul cu zidovudină (AZT) a permis ameliorarea funcțiilor cognitive la unii pacienți.

Leuco-encefalita multifocală progresivă (LEMP)

Datorită virusurilor papova, este frecventă la subiecții imuno-deprimați.

Encefalita sclerozantă subacută

Descrisă de Van Bogaert, această encefalită este datorată virusului rujeolei. Afectează cu predilecție subiecții de sex masculin, înaintea vârstei de 2 ani sau spre 7-8 ani. Debutează prin tulburări de intelect și de personalitate. Apoi apare deficit motor și mioclonii. Pe EEG apar mioclonii periodice. În LCR există pleiocitoză.

Evoluția este variabilă, spre deces sau spre remisiune. În țările industrializate, cu vaccinări generalizate, aceste cazuri dramatice sînt mai puțin frecvente.

Encefalita rabică

Odată declarată, encefalita rabică este totdeauna mortală. Virusul turbării este transmis prin mușcătura animalelor contaminate: vulpi, câini, pisici. Propagarea se face de-a lungul nervilor periferici spre encefal. În faza de stare se asociază spasme laringiene și paralizie. Vaccinarea la persoanele expuse (veterinari) trebuie să fie sistematică.

Zona

Zona este datorată revigorării unui virus VZ (varicela-zona) care a persistat în ganglionii rahidieni după o primo-infecție (varicelă). Este frecvent la imunodeprimați și la vîrstnici. Zona apare în teritoriile rahidiene, în special toracice, dar și cefalice. Erupția erite-

matoasă, apoi veziculoasă este precedată de dureri, câteodată foarte severe, în teritoriul radicular respectiv. Erupția este adesea unilaterală și se însoțește de deficit senzitiv, adenopatie satelită, febră și hiperleucocitoză. Zona nervilor cranieni atinge în mod preferențial trigemenul. În aceste cazuri, atingerea teritoriului oftalmic este sursa unei anestezii a corneei, ceea ce expune la riscul de ulcer cornean. Zona ganglionului geniculat duce la paralizie facială periferică, cu sau fără hipoacuzie și sindrom vestibular, și tipic cu erupție în conca urechii. Evoluția zonei este de regulă favorabilă. Câteodată persistă dureri postzosteriene, chiar după vindecarea erupției cutanate. Pot fi chiar invalidante și rebele la tratamentul antalgic. Mai rar pot apărea encefalite sau mielite zosteriene.

Encefalitele spongiforme

Boala Creutzfeld-Jacob este o afecțiune legată de un virus lent, transmisibil prin inoculare. Se manifestă la adulți între 50-60 de ani printr-un sindrom demential rapid progresiv, cu semne neurologice asociate (mioclonii, sindrom extrapiramidal, ataxie, atingere a cornului anterior al măduvei) și modificări EEG (descărcări pseudo-ritmice). Pe plan neuropatologic există depopulare neuronală cu spongioză și glioză astrocitară. Evoluția este rapid mortală. Se aseamănă cu sindromul Gerstmann-Straussler care asociază demență, sindrom cerebelos și semne piramidale, tot ca encefalită spongiformă, dar cu caracter transmisibil.

INFECȚIILE BACTERIENE

În afara meningitelor bacteriene, tratate în alt subcapitol, manifestările cerebrale ale infecțiilor bacteriene pot consta în apariția de colecții supurale localizate sau encefalite difuze.

Colecțiile localizate

Abcesele cerebrale

Abcesul cerebral este o infecție intracraniană cauzată de un organism piogen. Originea bacteriană poate fi locală, din sfera ORL sau generală în cardiopatiile cu șunt.

Diagnosticul este evocat în fața asocierii unui sindrom infecțios, febră, polinucleoză, sindrom tumoral cerebral, hipertensiune intracraniană, deficit focal, crize comițiale, și o posibilă sursă de infecție. Simptomatologia se instalează în câteva zile. Pot fi asociate semne meningeene. Tomodensitometria permite diagnosticul prin evidențierea unei zone hipodense înconjurată de un inel hiperdens. Adesea și edemul devine vizibil. În stadiu precoce, imaginile sînt mai puțin caracteristice, putînd fi constatată doar hipodensitate cu fixarea heterogenă a substanței de contrast. Tomodensitometria permite și precizarea poziției abcesului, în parenchimul cerebral, hipofiză sau fosa posterioară, precum și caracterul unic, rareori multiplu. Diagnosticul diferențial radiologic se pune cu o tumoră cerebrală, glioblastom sau metastaze, sau chiar cu un infarct cerebral. Mai mult, chiar aceste leziuni tumorale pot abceda în evoluție. Empiemul sub-dural se deosebește de abces prin hipodensitatea cortexului cerebral adiacent, care este hiperfixant pentru produsul de contrast.

Tratamentul abceselor cerebrale comportă o antibioterapie cu spectru larg, pentru germeni aerobi și anaerobi, care trebuie instituită imediat după prelevările bacteriologice. În caz de hipertensiune intracraniană asociată, se practică puncție evacuatorie sau abord chirurgical.

Empiemul subdural

Empiemul subdural este un proces supurativ intracranian colectat între arahnoidă și dura-mater. Germenul incriminat este cel mai adesea streptococul. Infecția de origine se situează mai ales în sinusurile frontale sau etmoidale, mai rar în mastoidă. Tabloul cli-

nic asociază semne de infecție generală și hipertensiunea intracraniană. Diagnosticul este întărit prin tomodesitometrie cerebrală. Tratamentul asociază evacuarea chirurgicală a empiemului cu o antibioterapie largă, vizînd aerobii și anaerobii.

Abcesul extradural

Abcesul este aproape întotdeauna asociat cu osteomielită a craniului. Germenul cauzal este mai ales stafilococul auriu. Infecția se situează mai ales în sinusurile frontale sau etmoidale, mai rar în mastoidă. Semnele clinice sînt ale unui proces inflamator localizat. Tratamentul comportă antibioterapia pentru aerobi și anaerobi, asociat cîteodată cu tratamentul chirurgical al osteomielitei.

Tuberculoamele cerebrale

În afara manifestărilor meningeene, tuberculoza poate fi și la originea granuloamelor cerebrale; cu toate acestea, ele sînt excepționale.

Encefalitele difuze

Boala legionarilor

Această afecțiune, datorată unui germene Gram-negativ, *Legionella pneumophila*, își datorează numele după congresul legionarilor americani de la Philadelphia (1976), unde numeroși militari au decedat în urma acestei afecțiuni. În afara semnelor de pneumopatie, boala poate afecta și sistemul nervos central, cu cefalee, ataxie, confuzie, delir și secreție inadecvată de hormon anti-diuretic. Tomodesitometria este normală și diagnosticul se bazează pe creșterea anticorpilor specifici. Tratamentul cu eritromicină permite vindecarea, dar cîteodată cu prețul unui sindrom cerebelos sechelar.



Infecțiile cu micoplasme

Pneumopatiile cu micoplasme se pot însoți de encefalită și mielită transversă, care le pot chiar preceda. Diagnosticul se bazează pe prelevările bronșice și pe serologia plasmatică.

Meningoencefalita listeriană

Această afecțiune cauzată de *Listeria monocytogenes* este o cauză frecventă de meningoencefalită fatală la nou-născut. Afecțiază și adulți cu imunodepresie. Sînt de asemenea frecvente meningita, dar și encefalitele focale. Tratamentul constă în ampicilină.

Paralizia generală

Legată de infecția sifilitică, paralizia generală este o meningoencefalită difuză care apare la cîteva decenii după primoinfecția marcată de șancrul, care a putut trece neobservat. Demența progresivă, marcată de tulburări mnezice și alterare globală a funcțiilor cerebrale se asociază cu un sindrom delirant dominat de megalomanie. Examenul neurologic evidențiază dizartrie, tremurături și, în 50% din cazuri, semnul Argyll-Robertson, caracterizat prin abolirea reflexului fotomotor central direct și consensual, și conservarea contracției papilare la acomodare-convergență. În repaus, pupila este adesea mică, neregulată. Totuși, acest semn nu este specific și semiologia paraliziei generale este adesea incompletă, de unde și importanța examenelor biologice. LCR arată pleiocitoză și hiperproteinoză. Pozitivitatea serologiilor specifice confirmă diagnosticul.

MANIFESTĂRILE CEREBRALE ALE PARAZITOEZELOR

Rickettsiozele

Rickettsiozele sînt paraziți intracelulari obligatorii. Ciclul lor comportă un rezervor animal (cîini...), un vector (căpușa...) și omul. Febra și manifestările cutanate, rash, macule, escare, la punctul de înțepătură ajută diagnosticul. Manifestările neurologice sînt stereotipe, cefalee și prostrație, delir, stupoare apoi comă. Leziunile cerebrale sînt difuze, marcate de proliferarea endoteliului și noduli microgliali. Antibioterapia cu cicliline permite vindecarea, de obicei fără sechele.

Accesul pernicios palustru

Printre hematozoarele paludismului, doar *Plasmodium falciparum* poate determina acces pernicios palustru.

În contextul unei crize de paludism, marcată de hiperpirexie, alternanță de frisoane și transpirații, apariția cefaleei intense și a fotofobiei trebuie să atragă atenția înainte de a apărea tulburările de cunoștință, halucinațiile, crizele comițiale și comă.

Evoluția spontană este mortală prin hemoliză acută cu hemo-globinurie, insuficiență renală, stare de șoc. Diagnosticul se pune prin examenul în picătură groasă, care arată plasmodiile, și pe frotiul sangvin. Serologia permite o eventuală confirmare *a posteriori* a diagnosticului. Tratamentul curativ se bazează pe chinina administrată în perfuzie. *Lariamul* în doze mari este la fel de eficace, dar expune la toxicitate neurologică certă. Trebuie totuși recomandat, chiar în absența probelor paraclinice, dar în fața unui tablou clinic evocator. Tratamentul este preventiv, cu chimioterapie antipaludică. Apariția unor zone de rezistență la diversele medicații existente impune o alegere grijulie a tratamentului profilactic, în funcție de țara de sejur. Vaccinul este în curs de pregătire.

Toxoplasmoza

Toxoplasmoza adultului este rară, în afara pacienților imuno-deprimați, la care constituie una din afecțiunile oportuniste cele mai frecvente. Trebuie evocată în faza oricărui sindrom neurologic sub-acut, în fața oricărei crize comițiale, în special într-un context febril. Tomodensitometria trebuie să fie sistematică, arătând zone hipodense ce fixează contrastul, leziuni unice sau multiple. La imunodeprimați, reacțiile serologice sînt rareori pozitive, iar tratamentul trebuie inițiat de îndată. Dacă nu se începe tratamentul, evoluția este spre tulburări ale vigilenței, comă.

Tripanozomiaza

Encefalita, cunoscută sub numele de „boala somnului”, este legată de infecția cu *Trypanosoma gambiense*, transmisă prin înțepătura muștei Tse-Tse. Această afecțiune se manifestă prin tulburări ale vigilenței, insomnii apoi hipersomnie și hiperestezie cutanată generalizată. Se pot asocia semne neurologice focale. LCR arată hiperproteinorahie cu celule Mott, cu glicorahie normală.

Cestodele

Cisticercoza este datorată infecției prin forma larvară a *teniei solium*, ale cărei ouă sînt ingerate consumînd carne de porc neprelucrată termic îndeajuns. Sediile chisturilor, unice sau multiple, sînt mușchii și creierul. Simptomatologia asociază crize comițiale, hipertensiune intracraniană, precum și semne neurologice focale. La examenele tomodensitometrice, chisturile sînt vizibile fie sub formă de fixare inelară a contrastului, fie sub formă de calcificări care persistă și determină sechele.

Echinococoza, cunoscută și sub numele de chist hidatic, poate duce la formarea unui chist cerebral, cu condiția ca filtrele constituite de ficat și plămîni să fi fost scurtcircuitate. Este vorba deci despre o

localizare secundară a unui chist cardiac, de exemplu. Imaginea tomografică este de hipodensitate fără fixare a contrastului.

Filariozele

Filaria Loa-Loa poate da o meningo-encefalită acută sau sub-
acută, în special prin accident de sensibilizare. În acest caz microfilar-
emia este importantă și accidentele pot apărea chiar de la începerea
tratamentului.

Alte infecții parazitare

Infecțiile acute (encefalita) sau cronice (neoformările intracere-
brale) ale bilharziozei sînt excepționale. Trichinoza, care determină
dureri musculare, edem al pleoapelor și hipereozinofilie poate da și
tablou de encefalită cu convulsii.

AFECTIUNILE FUNGICE

Criptococoza este frecventă la pacientul imunodeprimat. Diag-
nosticul este dificil. Diagnosticul diferențial se face cu micobacteriile
intracelulare sau cu tuberculoză, frecvent întâlnite la acești pacienți.

BIBLIOGRAFIE

- ADAMS R.D., VICTOR M., *Principles of Neurology*, McGraw Hill, 1993
ASBURY A.K., MCKHANN G.M., McDONALD W. (eds), *Diseases of the Nervous
System*, Saunders, Philadelphia, 1986
CAMBIER J., MASSON M., DEHEN H. (eds), *Neurologie*, Masson, Paris, 1985

IV. AFECȚIUNILE MENINGELUI ȘI ALE LICHIDULUI CEFALO-RAHIDIAN

F. BILLÉ-TURC

Sînt împărțite în mod arbitrar în patru părți: meningitele, hemoragiile meningeale, hidrocefalia cu presiune normală (HPN) și hipertensiunea intracraniană (HIC). Hemoragiile meningeale sînt tratate în capitolul accidentelor vasculare.

MENINGITELE

Definite ca atingere inflamatorie a învelișurilor meningeale, meningitele pot fi împărțite în meningită acută, cu lichid clar sau purulent, și cronică.

Sindromul meningeal

Este compus din trepidul meningitic clasic al lui Poirier; asociază cefaleea, cîteodată intensă cu fotofobie, grețuri și vărsături facile, alimentare apoi bilioase și o constipație rezistentă la tratament, dar inconstantă.

Examenul clinic evidențiază:

– în formele fruste, durere accentuată de flexia cefei: la subiectul așezat, cu membrele inferioare alungite, flexia cefei atrage după sine și flexia concomitentă a membrelor inferioare.

– în forma francă, contractura este evidentă. Pacientul adoptă poziția „în cocoș de pușcă”, cu capul dat pe spate, membrele inferioare flectate. Redoarea, cîteodată mai discretă, trebuie căutată prin manevre speciale: pozitivitatea lor este semnul Kernig, cînd bolnavul alungit nu se poate așeza în pat fără a flecta genunchii și semnul Brudzinski, cînd tentativa de flexie a cefei este dureroasă și antrenează o triplă flexie a membrelor inferioare.

Acest sindrom rahidian, în relație cu contractura mușchilor paravertebrali, se explică prin durerea secundară inflamației meningelui.

În cursul meningitelor acute, în afara sindromului meningeal, se notează un sindrom infecțios cu febră 40°, frisoane, transpirații, mialgii și câteodată, în formele grave, un sindrom encefalitic, cu tulburări ale conștienței, convulsii, semn Babinski, deficit neurologic, tulburări neurovegetative: bradicardie, rărire a respirației...

În fața unui astfel de tablou practicarea unei puncții lombare (PL), în absența tulburărilor de coagulare, este indispensabilă: va fi realizată după fundul de ochi (FO) pentru a elimina o hipertensiune intracraniană (HIC), care expune la angajare cerebrală, sau după un scanner cerebral, în caz de deficit neurologic sau encefalitic, pentru căutarea unui abces cerebral.

Dacă realizarea FO și a scannerului este imposibilă, PL va putea fi realizată cu pacientul în decubitus, scoțând minimum de LCR. Va confirma existența unei meningite și va preciza etiologia. Permite din primul moment disfuncția între meningitele purulente (lichid tulbure, sau franc purulent) și meningitele cu lichid clar (lichid cu aspectul „apei de stîncă”).

Vor fi prelevate probe în tuburi de 1 și 2 cm³, în funcție de orientarea clinică, pentru analize:

- *biochimice*:
- proteinorahie (normal: 0,20-0,40 g/l)
- glicorahie (normal: 3 mmol/l sau 2/3 din glicemie)
- clorurorahie (normal: 120 mmol/l)
- citologice (normal: 0-5 elemente, cu predominanță limfocitară);
- *bacteriologice*: însămînțare pe medii de cultură uzuale și, în caz de suspiciune de tuberculoză, pe mediul Lowenstein și, la nevoie, în caz de meningită decapitată, contraimmunoelectroforeză;
- *anatomopatologice*: după centrifugare se poate face o etalare pe lamă în căutarea celulelor anormale;

– căutarea *paraziților* sau a *micozelor* prin examen direct sau tuș de China pentru criptococi, prelevări virusologice...

Meningitele cu lichid clar

Dominate de meningitele acute virale (90% din cazuri), sînt cele mai frecvente cazuri de meningită.

Meningitele limfocitare acute benigne

De origine cel mai adesea virală, meningita acută benignă survine la un subiect tînr care prezintă în mod brutal un sindrom meningeal și infecțios, cu păstrarea stării generale. Se asociază adesea: mialgii, erupție cutanată, conjunctivită sau o infecție ORL (angină, parotidită). LCR este clar, cu hipertensiune, conține aproximativ 500 elemente/mm³, în majoritate limfocite. Proteinorahia este discret crescută (0,6-1 g/l), iar glucoza și clorurile sînt normale. Se efectuează și celelalte investigații (serologie virală, căutarea virusului în LCR, scaunul, urina și examenul faringelui), dar cel mai adesea sînt normale, deși pot fi incriminați numeroși viruși; coxsackie, echo sau polio, oreion, herpetic, al varicelei, rujeolei, rubeolei, al mononucleozei infecțioase sau arbovirusuri. Meningita de seroconversie a HIV este și ea posibilă și incită, la cea mai mică suspiciune, la căutarea serologiei două sau trei săptămîni după prima prelevare.

Mai rar pot fi cauzatoare de boală germenii specifici: sifilis, leptospiroză, bruceloză, mycoplasmoză..., care trebuie tratați în mod specific.

În multe cazuri nu se găsește o cauză evidentă, iar sub antipiretice, evoluția este favorabilă. Trebuie semnalat cazul particular al herpesului care se poate manifesta prin meningo-encefalită cu crize de epilepsie temporală și modificări EEG caracteristice. La cea mai mică suspiciune, la un subiect tînr sau imunodeprimat, se va interveni cu Zovirax în perfuzie, fără a aștepta apariția anomaliilor temporale la RMN; tratamentul precoce permite să se amelioreze prognosticul

acestei afecțiuni altădată mortală, sau care lăsa grave sechele neuro-psihologice.

Meningitele cu lichid clar care necesită un tratament specific

a) *Meningita tuberculoasă* va trebui avută în vedere ținând cont de necesitatea instituirii unui tratament precoce pentru a ameliora prognosticul.

Debutul poate fi insidios, asociind astenie, tulburări de caracter, de somn, cefalee moderată... Apariția la un subiect recent imigrat a febrei, noțiunii de contagios, absența vaccinării, orientează diagnosticul. În absența tratamentului evoluția este spre sindrom meningeen cu sau fără semne generale severe și adesea cu atingerea nervilor cranieni, în special oculomotori, sindrom confuzional... Existența unui LCR clar cu hiperlimfocitoză moderată la 200-300 elemente/mm³, a unei hiperalbuminorahii câteodată importante și în special a unei hipoglicorahii și scădere a clorurilor, trebuie să evoce diagnosticul și să ducă la instituirea unui tratament specific, chiar dacă examenul direct este negativ, în așteptarea rezultatelor culturilor pe mediul Lowenstein.

Trebuie căutată și o atingere pulmonară; practică o IDR la tuberculină, un tubaj gastric și căutarea BK în urină. Scannerul cerebral este normal dar poate arăta un tuberculom sau un infarct secundar unei meningovascularite tuberculoase. Hiponatremia prin secreție inadecvată a ADH apare câteodată și poate orienta diagnosticul.

Evoluția depinde de precocitatea tratamentului. Dacă este tardiv sau dacă există semne focale, este în joc chiar prognosticul vital. Ca sechele pot apărea hidrocefalia, prin blocaj al căilor de scurgere a LCR prin împîslirea meningelui, epilepsia sau o deteriorare mentală.

b) *Meningita listeriană* este asemănătoare cu tuberculoza. Survine cel mai adesea la nou-născut, bătrîn sau la subiect imuno-deprimat. Este evocată în fața unei rombencefalite subacute, care poate asocia paralizie oculo-motorie, facială, atingere a perechilor bul-

bare, sindrom cerebelos, piramidal, tulburări ale vigilenței. Meningita acută este mai rară. LCR arată o formulă „pestriță”, cu hiperalbuminorahie francă, hipoglicorahie frecventă și evocatoare. *Listeria*, bacil Gram-pozitiv, poate fi descoperită în hemoculturi, la examenul direct, sau în culturile LCR. Sechelele (paralizii de nervi cranieni) sînt cu atît mai frecvente cu cît tratamentul este mai tardiv. Mortalitatea, chiar cu Ampicilina, rămîne importantă.

c) *Meningitele micotice sau parazitare* apar în special la subiecți imunodeprimați. Hipercitoza LCR este cu predominanță limfocitară, hipoglicorahia este inconstantă, proteinorahia este crescută. Examenul direct, cu tuș de China sau culturile pe mediu specific pot identifica o criptococoză, candidoză sau parazitoză. Prognosticul este mediocru.

d) *Meningitele cronice și recurente*:

– Tuberculoza, bruceloza sau sifilisul pot da tablouri meningeale evoluînd nezmotos.

– meningitele canceroase vor fi evocate în fața unui sindrom meningeal izolat sau a atingerii unilaterale progresive a nervilor cranieni. Hipoglicorahia este frecventă, dar punerea în evidență a celulelor canceroase în LCR este inconstantă și necesită repetarea PL.

– Meningitele cronice din cursul bolilor de sistem (sarcoidoză, boala Behçet, conectivite, boala Whipple...) sînt și ele descrise. Trebuie semnalată existența meningitelor iatrogene, apărînd la cîteva ore de la priza unui medicament (antiinflamator, nonsteroidian, imunoglobuline i.v., carbamazepine...); mecanismul lor este imunologic și prognosticul bun, în absența repetării cauzei.

– Meningita puriformă aseptică evocă fie o meningită bacteriană decapitată, fie o reacție meningeală la o infecție în contact cu meningele (abces cerebral, tromboflebită...). În LCR există polimorfonucleare alterate și hipoglicorahie. Contraimunoelectroforeza va căuta antigenii solubili în LCR (meningococ, pneumococ, *Haemophilus*) ca semn de infecție bacteriană decapitată. Prognosticul este cel al meningitelor purulente.

Meningitele purulente

Pot fi primitive sau pot surveni după invazia septică plecată dintr-un focar infecțios cranio-facial sau prin difuzie hematogenă. Vîrstele extreme, terenul imunodeprimat, o breșă în *dura-mater* (antecedente de otită, de traumatism cranio-facial) sînt citate printre factorii favorizanți.

Sindromul meningeal este franc, cu instalare rapidă în cîteva ore și se asociază cu hipertermie. Tabloul clinic poate fi inaugurat de tulburări ale vigilenței, chiar de comă. În fața unei come febrile inexplicate, puncția lombară practică sistematic, va tranșa diagnosticul.

Cîteodată sînt prezente o criză de epilepsie, un deficit focal cu hemiplegie, paralizie a nervilor cranieni. Pe primul plan poate fi șocul infecțios, cu grevarea prognosticului vital și necesitînd un tratament specific.

Purpura fulminans, descrisă inițial în formele grave ale meningitei cu meningococi, poate apărea și la alți germeni.

Tulburările neuro-vegetative sînt importante în formele grave și constau în tahicardie, hipotensiune, dispnee...

Puncția lombară realizată înaintea oricărei antibioterapii și după ce s-a eliminat ipoteza unui abces cerebral, extrage un lichid sub presiune, tulbure sau purulent, care conține numeroase polimorfonucleare alterate. Proteinorahia este crescută și glicorahia scăzută. Examenul microscopic, efectuat rapid pentru a evita liza germenilor fragili, poate chiar să identifice germenul; dacă nu, culturile pe mai multe medii vor permite diagnosticul.

Explorările vor fi întregite cu prelevări sistematice (hemoculturi, exsudat rinofaringian, din ureche în caz de otită...), iar în caz de meningită decapitată sînt indispensabile contraimmunoelectroforeza LCR cu căutarea antigenelor solubile. Sînt implicați diverși germeni, dar trebuie subliniate anumite particularități clinice.

a) *Meningococul*. Meningita pleacă de la un focar rinofaringian, după diseminare hematogenă. Sînt evocatoare pentru diagnostic

herpesul naso-labial, artralgiile, câteva pete purpurice, noțiunea de epidemie, debutul brutal după rinofaringită. Incubația este scurtă, 2-4 zile. Meningococul, cel mai adesea de tip B în Franța, este prezent în rinofaringele a numeroși subiecți sănătoși. Dacă antibioterapia este instituită precoce, evoluția sub penicilină este de regulă favorabilă; există câteva criterii pentru prognostic infaust: purpură extensivă, semne meningeene discrete, colaps, febră ce depășește 40°, hipotensiune arterială, trombopenie). Dacă bolnavul supraviețuiește, se poate instala surditatea sechelară.

Declararea acestei meningite este obligatorie și se impun o serie de măsuri igienice (tratament eventual cu Rovamycină a contactilor, dezinfecție...)

b) *Pneumococul* apare mai ales la vîrstnici. Factorii favorizanți sînt existența unei otite, sinuzite sau unei breșe osteo-meningee, care explică recidiva unor cazuri. Debutul este brutal, chiar cu comă inaugurală. Se asociază adesea și semne focale. Prognosticul este sumbru pentru vîrstele extreme. În timp poate apărea hidrocefalie cu presiune normală.

c) *Streptococul*. Meningita este cel mai adesea primară decît secundară unui focar infecțios orofaringian. Streptococul este de obicei de tip B, determinînd septicemii și meningite neonatale.

d) *Haemophilus influenzae* este adesea implicat la copilul mic; poarta de intrare este orofaringiană sau otomastoidiană. Starea septicemică este inaugurală, asociată cu tulburări digestive și respiratorii. Sînt posibile și convulsiile. Cu toată antibioterapia pot surveni grave sechele motorii și psihice.

e) *Stafilococul auriu*. Survenind la orice vîrstă, meningita complică o stafilococie cutanată sau un focar infecțios visceral. Avînd evoluție acută, se asociază cîteodată și cu tromboflebita cerebrală. Prognosticul este sumbru, cu toată antibioterapia sistemică, sau chiar intratecală.

f) *Enterobacteriile* afectează în special nou-născutul și sugarul și se pot prezenta ca septicemie sau meningită neonatală. Pot fi prezente semne

toxice majore. Prognosticul vital este sumbru, și există sechele redutabile (hidrocefalee, întârziere psihomotorie...). Germenii incriminați sînt colibacilii, klebsielele, *Pseudomonas*, *Proteus*, salmonellele...

g) *Meningita cu Listeria* se manifestă ca o meningită acută sau ca o meningită cu lichid tulbure, care poate evoca o meningită decapitată (cf. meningitelor cu lichid clar).

Cauzele cele mai frecvente ale meningitelor în funcție de vîrstă

<i>Nou-născut</i>	– Enterobacteriacee	<i>Sugar</i>	– Meningococ
	– Streptococ B		– Pneumococ
	– Haemophilus		– Haemophilus
	– Pneumococ		– Germeni Gram -
	– Listeria		– Stafilococ auriu
<i>Copil, adolescent</i>	– Meningococ	<i>Adult</i>	– Meningococ
	– Pneumococ		– Pneumococ
	– Stafilococ auriu		– Listeria
	– Germeni Gram -		– Stafilococ auriu
			– Germeni Gram -

HIDROCEFALIA CU PRESIUNE NORMALĂ

HPN, sau sindromul lui Hakim-Adams, este secundară unei tulburări în dinamica LCR. Dilatarea cavităților ventriculare este datorată unui defect în resorbția LCR, ca și complicația precoce sau tardivă a patologiei meningeale (hemoragie sau meningită), sau poate fi datorată unei tulburări în scurgerea LCR (stenoză apeductului lui Sylvius sau malformația lui Chiari, cîteodată tumori lent evolutive ale fosei posterioare). La vîrstnic HPN este cel mai adesea idiopatică (hipersecreția plexurilor coroidiene, tulburări de resorbție sau de scurgere), sau poate apărea la distanță față de un traumatism cranian. Neputîndu-se scurge pe căile normale, LCR sufuzează ventriculii (resorbție transependimară), cu răsunet asupra substanței albe periventriculare, ceea ce explică simptomatologia clinică.

Triada clinică asociază tulburări ale mersului, deteriorare intelectuală și tulburări sfincteriene. Ea reflectă anomaliiile funcționale frontale profunde.

Tulburările de echilibru și de mers (astazie-abazie, tendința la retropulsie, mers cu pași mici), sînt adesea pe primul plan.

Deteriorarea intelectuală este dominată de sindromul frontal (indiferență afectivă sau dezinhibare, lentoare psihomotorie, tulburări mnemice nespecifice fără sindrom afazo-apraxo-agnozie), cîteodată descoperirea prin examen clinic a graspingului, înlănțuirea anormală a mișcărilor tip pumn-palmă pe felii (serii frontale), comportament de imitație. Poate fi confundată cu o demență.

Tulburările sfincteriene sînt în special urinare, tip micțiune imperioasă sau incontinență nocturnă și/ sau diurnă.

Scannerul cerebral arată dilatare ventriculară predominantă pe coarnele frontale, hipodensități periventriculare (sufuziune de LCR) și o ștergere a striurilor corticale sau, dimpotrivă, o dilatare a acestor striatii. RMN confirmă aceste imagini; hipodensitățile periventriculare se manifestă în T2 ca hipersemnal, de regulă mai extins decît la scanner.

Puncția lombară extrage un LCR normal: îndepărtarea a 30-50 cm³, cînd duce la o ameliorare rapidă a stării pacientului este și un test diagnostic. Interesul tranzitului izotopic al LCR (contaminare tardivă, după a 6-a oră, a ventriculilor cerebrali prin trasor cu resorbție întîrziată, 48-72 ore, la nivelul convexității) este discutabilă. Pentru unii autori, mai sugestivă ar fi investigarea prelungită a presiunilor intra-ventriculare (punerea în evidență a vîrfurilor neperiodice).

Răspunsul terapeutic pare mai favorabil dacă există o etiologie (meningită, hemoragie meningeală...), dacă tulburările de mers au inaugurat tabloul, dacă deteriorarea rămîne moderată și dacă evoluția este de mai puțin de doi ani. Tratamentul constă într-o derivație ventriculo-peritoneală sau lombo-peritoneală sau, dacă terenul este precar, în tratament cu Diamox (1-2 cp/zi) sub supraveghere a ionogramei sau din PL evacuatorii repetate în fazele de agravare.

HIPERTENSIUNEA INTRACRANIANĂ BENIGNĂ

Numită și „pseudotumor cerebri”, această afecțiune survine de preferință la adultul tânăr de sex feminin, adesea obez.

Se caracterizează prin cefalee asociată cu tulburări vizuale (simplă vedere încetșată, diplopie sau scăderea acuității vizuale). Fundul de ochi arată edem papilar, dar poate fi și normal. Scannerul și RMN elimină un proces expansiv cerebral (abces, tumoră) sau o tromboflebită și evidențiază, cel mai adesea, ventriculii laterali mici și ștergerea striatiilor corticale. LCR este hipertensiv la puncția lombară (presiunea > 2 cm H_2O la normal de 10-15).

Etiologia rămîne obscură, dar această afecțiune pare a fi favorizată de factorii hormonal, unele medicamente (vitamina A, tetraciclina, oestrogenice, *Danazol*, acid nalidixic).

Prognosticul este în general favorabil, dar atrofia optică poate apărea în formele neglijate sau tratate tardiv. Tratamentul constă în puncții lombare depletive succesive sau medicație osmotică (glicerol 30-60 mg $\times$ 4/zi sau acetazolamidă 250 mg $\times$ 2-4/zi) sau corticoizi (prednison 60 mg în doze rapid regresive). Derivația ventriculară se folosește rareori.

V. SCLEROZA ÎN PLĂCI ȘI ALTE AFECȚIUNI DEMIELINIZANTE

I. BILLÉ-TURC

Leziunile demielinizante ale sistemului nervos central (SNC), care sînt la originea sclerozei în plăci (SP) explică în mare parte semiologia derutantă, ca rezultat al repartiției și al evoluției plăcilor.

S-au făcut progrese recente în explorarea și cunoașterea mecanismelor etiopatogenice. Cu toate acestea, posibilitățile terapeutice rămân pentru moment insuficiente.

SP este o boală frecventă, care în Franța afectează aproximativ 40.000 persoane. Predomină la tineri, debutând în general între 20-40 ani, rareori înainte de 10 sau după 50 de ani. Persoanele de sex feminin sînt mai afectate, într-o proporție de 2F/1B.

Este vorba despre o afecțiune cu etiologie plurifactorială: factor ereditar, cu susceptibilitate genetică, rolul anumitor virusuri (rujeolă, retrovirus), dereglarea răspunsului imunitar. Riscul de SP crește de 20-50 de ori la rudele apropiate ale unei persoane afectate, în raport cu populația generală. O explicație rezidă în creșterea frecvenței antigenelor HLA A₃B₇DR₂. Trebuie semnalată și o repartitie geografică interesantă. Frecvența bolii crește dincolo de paralela de 30°, zonele cele mai afectate fiind Europa (în special Europa de Nord cu Scandinavia), America de Nord, Australia. Studiul populațiilor în migrare este în favoarea intervenției unui factor etiologic, cel mai probabil viral, cu latență de ani pînă la primele manifestări clinice. Se admite că pentru fiecare individ, riscul real este cel al regiunii unde s-a născut sau unde a trăit înainte de 10-15 ani.

FIZIOPATOLOGIE

Boala demielinizantă

SP este o boală a sistemului nervos central care afectează substanța albă. Leziunile se referă doar la mielină și respectă axonul și corpii celulari (substanța cenușie).

Boala imunologică

Experimental se poate induce la animal o boală asemănătoare cu SP prin injectarea de substanță albă de la alt animal. Natura imunitară a acestui proces a fost demonstrată prin inhibiția sa de către

corticoizi și imunosupresoare. Există și alte argumente în favoarea rolului sistemului imunitar în patogenia SP:

- producția intratecală, în sistemul nervos central, a imunoglobulinelor;

- modificările funcțiilor limfocitare cu deficit în funcția T supresivă și posibilă implicare a limfocitelor B;

- analogie cu modelele experimentale: în cursul distrucției mielinice din SP a proteinei de bază, este lezat unul dintre constituenții toxici pentru celulele nervoase. La animal, acesta produce o encefalită alergică experimentală cu reacție inflamatorie a sistemului nervos și distrucție mielinică.

Boala virală

Factorul inițiator ar putea fi o infecție virală (apărută pe un teren specific, datorată unui mixo- sau paramixovirus, sau unor retrovirusuri (HTLV₁). În LCR la unii pacienți a fost găsită o concentrație crescută de anticorpi antirujeoși. Terenul ar putea fi reprezentat de subiecți HLA A₃B₇DR₂, sau cu o anomalie pentru metabolismul acizilor grași (corelație SP – regim lipidic, intervenție a acizilor grași la nivelul sistemului imunitar). Persistența ulterioară a unui virus incomplet în stare latentă ar favoriza autoimunitatea, prin ruptura toleranței celulelor T față de autoantigene, prin formarea unui neoantigen viral sau prin reacție încrucișată. O agresiune banală ar putea astfel, pe un teren imunitar deficient, să favorizeze un puseu de demielinizare. Reacția autoimună ar explica cronicitatea bolii.

ANATOMIE PATOLOGICĂ

Leziunea fundamentală este placa. Aceasta este o zonă de demielinizare bine delimitată, de câțiva mm pînă la câțiva cm. După pusee, plăcile sînt de vârste diferite și în număr diferit. Sediul cel mai frecvent este în regiunile periventriculare sau fronto-temporo-occipitale, căile optice, trunchiul cerebral, regiunea periapeductală și în

planșeul ventriculului IV. Plăcile de demielinizare se asociază cu semne de inflamație (celule mononucleare perivasculare).

Scleroza arată plăci vechi, sediu al unei glioze intense, cu formarea unei cicatrici ireversibile și explicând persistența anumitor manifestări neurologice. Recuperarea s-ar explica prin remielinizare cu normalizarea conducerii nervoase și dispariția semnelor clinice. Cu toate acestea, regresia rapidă a unor simptome nu este în favoarea acestei ipoteze. În schimb, scăderea edemului care înconjoară leziunile, suplerea prin fibre ce au supraviețuit, chiar inhibarea unui „factor circulant” care ar frâna conducerea nervoasă, sînt implicate, fără îndoială, în revenirea la starea clinică anterioară. Pe de altă parte, fibrele demielinizate sînt extrem de sensibile la orice variație de temperatură, pH, modificare hormonală – ceea ce explică agravarea la stresuri, băi calde și ameliorarea prin corticoterapie.

TABLOUL CLINIC

Polimorfismul său face dificilă o clasificare strictă. Anumite semne sînt mai frecvente (Tabelul I-12), adesea inaugurale. Alte semne, mai rare sau chiar excepționale, fac să te îndoiești de diagnostic dacă nu există și altă atingere clinică. În astfel de cazuri, doar evoluția cu apariția altor manifestări neurologice evocă SP.

TABELUL I-12. Manifestările inițiale ale sclerozei în plăci
(241 cazuri examinate în primii 3 ani, după McAlpine, 1972)

	<i>Debut</i>	
	<i>Polisimptomatic</i>	<i>Monosimptomatic</i>
	132 (55%)	109 (45%)
Deficit motor	50%	26%
Parestezii	47%	33%
Nevrită optică	24%	36%
Dezechilibru la mers (cerebelos)	14%	—
Alte simptome	15%	5%

Semnele oculare

Nevrită optică retrobulbară (NORB)

Corespunde unei localizări a plăcii pe nervul optic. Se traduce clinic printr-o scădere rapidă a acuității vizuale, în câteva ore sau câteva zile, sau printr-o pierdere totală a vederii tipic monoculară, dar câteodată bilaterală sau „în basculă”. La mobilizarea globilor oculari apar frecvent dureri orbitare. FO este normal la debut. În cursul evoluției apare o decolorare durabilă a pupilei, în câmpul temporal. În formele evolute apar și anomalii ale vederii în culori, sau scotom central în câmpul vizual, dar dacă se caută, se găsesc modificări ale potențialelor evocate, încă de la primele pusee. Aceste semne pot fi întâlnite în cursul unui bilanț sistematic al SP și arată o atingere infraclinică.

Paraliziile oculo-motorii

Se traduc prin episoade de tulburare a vederii sau diplopie tranzitorie evoluând în câteva zile. Cel mai adesea este afectată perechea a VI-a, cu diplopie orizontală, datorită paraliziei motricității oculare externe, iar câteodată perechea a III-a. În acest caz, atingerea este în general parțială, respectând musculatura intrinsecă (absența midriazei). În sfârșit, oftalmoplegia internucleară este extrem de sugestivă pentru SP, în special când este bilaterală; aducția ochiului părții atinse, este imposibilă în privirea laterală, dar se poate efectua la mișcările de convergență și celălalt ochi are nistagmus monocular.

Atingerea motorie

Are topografie și intensitate variabilă: monopareză sau monoplegie, parapareză sau paraplegie, hemipareză sau hemiplegie, mai rar cvadriplegie. Paralizia, dacă se instalează rapid, poate fi flască de la debut. Totuși, cel mai adesea există o hipertermie cu reflexii osteotendinoase, vii, policinetice, precum și clonus al rotulei și al picioarelor.

lui. Prezența semnului Babinski confirmă organicitatea leziunilor, mai mică valoare avînd clasică abolire a reflexului de vărsătură sau cutanat al bolnavului.

Tulburările vestibulare

Vertijele sînt frecvente, cu deviere și instabilitate a mersului. Sînt giratorii, scurte, cîteodată unice. Adesea este prezent nistagmusul, orizontal, rotatoriu sau multidirecțional.

Tulburările senzitive

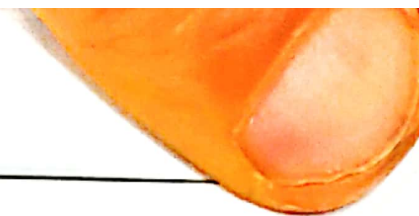
Sînt în special subiective – furnicături ale extremităților, impresie de ciorap sau șosetă prea strîmtă, de scurgere a apei de-a lungul membrelor, senzație de piele cartonoasă, descărcări electrice de-a lungul coloanei iradiind în membre, odată cu flexia bruscă a capului (semnul Lhermitte). Sînt frecvente și tulburări ale sensibilității profunde: pierderea simțului poziției degetelor de la picioare și al percepției vibrațiilor diapazonului la extremități.

Tulburările cerebeloase

Sînt responsabile de mersul ebrios. Vocea este sacadată. Mai rar există tremurături la acțiune la nivelul membrelor superioare sau inferioare și incoordonare la mișcările voluntare (manevra degetului la nas, a călcîiului la genunchi, a marionetei...).

Tulburările genito-sfincteriene

Anomaliile sfincteriene sînt de tip retenție sau incontinență urinară, mai rar anală. După cîteva ani de evoluție este frecventă și impotența sexuală.



Tulburările mintale

Este vorba în special de tulburări timice cu euforie, sau reacție depresivă, sau chiar alternanța celor două stări, care apare într-o fază avansată de boală. Mai rar, scleroza în plăci poate debuta cu manifestări psihiatrice acute: bufee delirante, accese confuzionale. Evoluția spre demență este excepțională.

Manifestările înșelătoare

a) *Epilepsia*. Cîteodată, o criză epileptică poate fi inaugurală. Este în general o criză de grand mal, mai rar o criză parțială sau, excepțional, o stare de rău. EEG arată unul sau mai multe focare variabile în cursul evoluției.

b) *Manifestările motorii paroxistice*. Este vorba despre tulburări neurologice cu durata de la cîteva secunde la mai multe minute, care se pot repeta de mai multe ori pe zi. Aceste episoade paroxistice se pot întîlni chiar de la debut și se caracterizează fie prin crize tonice, fie prin episoade parestezice și deficitare cu EEG de regulă normal. Se întîlnesc de asemenea cazuri de ataxie, disartrie, diplopie sau akinezie tranzitorie. Tratamentul cu carbamazepină este de regulă eficace.

c) *Nevralgiile faciale* adesea au caracter de nevralgii esențiale. Mai rar se notează o hipoestezie sau paroxisme dureroase pe fond algic permanent. Sub carbamazepină sedarea este eficientă. Mai rar este necesară o intervenție chirurgicală.

d) *Paraliziile faciale periferice* sînt paralizii complete, instalate brusc sau în cîteva zile, de obicei regresive. Pot fi urmate de hemispasm facial.

e) *Alte semne* sînt cu totul excepționale: amiotrofie, areflexie de durată, contractură extrapiramidală, spasme de torsiune, torticolis spastic, mișcări anormale (hemibalism sau coree) sau tablouri pseudo-tumorale de hipertensiune intracraniană.

Cazuri particulare

După asocierea semnelor, s-au putut individualiza forme simptomatice, în special forma cerebelo-piramidală a lui Charcot, care reprezintă mai mult un stadiu de evoluție confirmată decât un mod de debut.

EXAMENELE COMPLEMENTARE

Contribuie la diagnostic, fără a fi esențiale prin ele însele. Adesea perturbate în SP vechi, sînt normale de cele mai multe ori la debutul evoluției, ceea ce necesită eventual repetarea în fața unei noi manifestări neurologice.

Explorările vizuale

Poate exista o paloare papilară temporală la fund de ochi și scotom central în câmpul vizual. Alte semne sînt mai rare: hemianopsie, periflebită retiniană. La testul Farnsworth poate apărea alterarea vederii colorate (axa roșu verde).

Puncția lombară

LCR poate fi normal la primul puseu. Modificările evocatoare sînt:

- hiperproteinoză moderată aproximativ 0,50 g/l cu creșterea gamaglobulinelor la electroforeză (peste 15%) și cu vîrf oligoclonal de imunoglobuline (la imunoelectroforeză), acestea dovedind sinteza intratecală (fără transdat și cu imunoelectroforeza proteinelor sangvine normală).

- pleiocitoză în LCR, moderată, cu mai puțin de 20 de elemente, compusă din limfocite.

Potențialele evocate auditive, vizuale și somestezice

După stimulare auditivă, vizuală sau senzitivă, se determină latența care separă această stimulare de înregistrarea de potențiale pe creier. Modificarea timpului de latență, sau morfologia obișnuită a undelor este în favoarea atingerii respectivelor căi. Această atingere este adesea infraclinică, de unde interesul, în fața unei suspiciuni de SP de a măsura cele trei potențiale a căror alterare semnifică prezența altor plăci.

Examenenele labirintice

Probele calorice și poziționale și electronistagmografia pot decela fie o hiperreflectivitate vestibulară, fie o anomalie dizarmonioasă, ca reflectare a unei atingeri vestibulare centrale la stimuli termici.

Înregistrarea mișcărilor oculare

Aceste înregistrări prin electro-oculografie sînt propuse pentru a detecta o oftalmoplegie internucleară, inaparentă clinic.

Electroencefalograma

În afara anomaliilor de tip epileptic consecutive rarelor crize comițiale întîlnite în SP, nu apar alte modificări specifice; cîteodată se observă o simplă încetinire a traseului.

Scannerul cerebral

În SP evolute, se constată frecvent atrofie cerebrală cu dilatarea ventriculilor. Mai specifice, deși puțin concordante cu clinica, sînt hipodensitățile unice, sau mai adesea multiple, mici zone circumscrise, diseminate în substanța albă a creierului, evocatoare cînd au topografie periventriculară. Ele corespund plăcilor și sînt puse în evidență de produsul de contrast, mai ales cînd sînt recente. Conturul

lor este net sau flu. Cîteodată se observă aspect „în cocardă“, dar fără efect de masă. Scannerul permite și eliminarea altor diagnostice.

Rezonanța magnetică nucleară (RMN)

Arată mai multe leziuni decît scannerul. Interesul său constă în vizualizarea, în formele paucisimptomatice, a leziunilor parenchimatose, adesea multiple, asociind treneuri, pete, lizereuri periventriculare. Sediul lor este în substanța albă frontală, parietală, occipitală, în special juxta-ventriculară și apar ca hipersemnal în T2. Secvențele ponderate în T2 sînt cele mai sensibile pentru detectarea lezională: 98% din SP definite clinic au astfel de imagini la RMN.

DIAGNOSTICUL DIFERENȚIAL

Problema se pune în stadiul de debut și în formele paucisimptomatice. Riscul major este de a pune greșit diagnosticul SP, cu speranța terapeutică limitată, într-un caz în care s-ar cere un tratament specific urgent și eficient. Astfel, o *nevrită optică* unilaterală în formele atipice trebuie întîi să elimine ideea unei compresiuni tumorale retroorbitare. Mai rar, și dacă este bilaterală, trebuie să ne facă să gîndim la o cauză toxică. *Formele spinale* necesită explorări complementare pentru căutarea unei compresiuni medulare cu radiculalgii și nivel senzitiv, dar și a unei malformații vasculare, a unei mielopatii cervicartrozice și, în formele spastice lent progresive, a unei paraplegii spastice tropicale sau mielopatii prin HTLV1. Formele afectînd *trunchiul cerebral și cerebelul* trebuie să ne facă să eliminăm un gliom infiltrativ, care apare la aceleași vîrste ca și SP, este tot „multifocal” și poate evolua în pusee. Explorările complementare, ca și în cazul tumorilor fosei posterioare (meningiom, neurinom), orientează diagnosticul. Mai puțin frecvent trebuie eliminată totuși și o *eredodegenerescență spinocerebeloasă*, adesea familială, cu deformări caracteristice, cifoscolioză și bolta piciorului scobită. *Anomaliile*

șanțului cervico-occipital pot și ele preta la confuzii, mai ales dacă, în afara semnelor clasice, se notează o atingere cerebeloasă explicată printr-o poziție joasă a amigdalelor cerebeloase.

Afecțiunile sistemice cu evoluție în pusee comportă semne plurifocale. *Neuro-Behçet* diferă de SP prin predominanța sa în zona mediteraneeană, prezența HLAB₅, existența unei aftoze buco-genitale și a unei hipercelularități importante în LCR. Manifestările pulmonare asociate cu o atingere neurologică trebuie să determine dozarea enzimei de conversie a angiotensinei în sânge și în LCR. La o femeie tânără, cu manifestări neurologice, tulburări de comportament sau epilepsie, se va evoca un *lupus eritematos acut diseminat*, mai ales în caz de afectări cutanate sau articulare. Dozarea anticorpilor anti-ADN nativ este aici utilă. De asemenea, dacă se evocă o boală *Goujerot-Sjögren* (asocierea unui sindrom oculo-bucal uscat și a unor tulburări neurologice pseudo-SP) este util să se realizeze un studiu imunitar mai aprofundat (anticorpi anti SSA, SSb...)

Boala Lyme și manifestările neurologice din *SIDA* pot și ele evoca o SP. Practicarea sistematică a serologiei pentru Borelioză și HIV pare a fi utilă.

Mai rar, la un tânăr cu tablou de mielopatie cu atingerea substanței albe a creierului se va gândi și la o *adrenoleucodistrofie*, confirmată prin dozarea acizilor grași cu lanțuri lungi.

Frontierele nosologice

a) *Neuromielita optică acută a lui Devic* asociază o nevrită optică retrobulbară bilaterală și o paraplegie flască. Evoluția se face adesea spre vindecare. Este mai frecventă la copii și în anumite zone, cum este Japonia, și se distinge de SP prin evoluția într-un singur puseu și importanța pleiocitozei în LCR.

b) *Boala lui Schilder* este asemănătoare cu SP pe plan neuropatologic, dar afectează copilul și adolescentul. Se asociază o deteriorare mentală, tulburări vizuale (cecitate, hemianopsie), paraplegie

spastică, câteodată tulburări senzitive și crize de epilepsie. Evoluează letal în câțiva ani.

c) *Encefalomyelita acută diseminată* se caracterizează prin apariția, câteva zile după o infecție regăsită în 70-80% din cazuri (varicelă, rujeolă, rujeolă sau sindrom pseudogripal), a unui tablou de encefalită acută. Se notează apariția tulburărilor de conștiință, câteodată a crizelor de epilepsie, a unui tablou de mielită transversă acută, sau a unei nevrite optice retrobulbare bilaterală de la debut (în SP la debut, este cel mai adesea unilaterală), care evoluează într-un singur puseu. În 50-75% din cazuri, la RMN se identifică imagini de demielinizare cerebrală. Plăcile prezintă contrast la Gadolinium. LCR arată hiperproteinorahie importantă și hipercelularitate (50-60 elemente/ml), sinteză intratecală de proteine și aspect oligoclonal al imunoglobulinelor la imunoelectroforeză. Sub corticoterapia în doze mari, dar câteodată și spontan, evoluția este regresivă și recuperarea completă în 1/3 din cazuri, dar mortalitatea rămâne importantă (aproape 1/3 din cazuri). Nu există recăderi. Dacă alte simptome apar ulterior, afecțiunea va fi considerată ca SP:

Diagnosticul pozitiv

Certitudinea absolută pentru diagnosticul SP este oferită doar de necropsie, deoarece în ciuda tuturor investigațiilor, nici un criteriu etiologic, patogenetic sau biologic nu poate substitui definiția neuropatologică fundamentală. Rezultă așadar că diagnosticul clinic este totdeauna o supoziție.

Aceasta este destul de importantă pentru a putea fi considerată ca o certitudine, în timp ce în alte cazuri, probabilitatea este mai mică și riscurile de eroare mai importante.

Poate părea iluzoriu să se prezinte o clasificare pur clinică a SP, dar validarea diagnosticului este importantă și justifică numeroasele scheme sugerate. McAlpine este unul dintre primii care au diferențiat trei grade: SP certă, probabilă, posibilă. Mai recent, clasificarea lui

Poser și colab. (1983) face apel la examenele paraclinice: anomalii ale potențialelor evocate, imagini sugestive la RMN, hipergamaglobulinorahie cu distribuție oligoclonală cu sinteză intratecală de proteine.

Odată pus diagnosticul de SP, trebuie să cunoaștem modalitățile de evoluție a bolii.

Evoluția

1° *Puseele*. Evoluția obișnuită a SP este caracterizată prin apariția unuia sau a mai multor simptome noi, sau prin agravarea rapidă a unor manifestări preexistente. Instalarea se face cel mai adesea în câteva zile, iar recuperarea clinică în câteva săptămâni sau luni. Remisiunea, favorizată de tratament este totală doar la debutul bolii, dar devine incompletă după mai mulți ani de evoluție. Puseele evolutive ar putea fi datorate stresului fizic (chirurgie, traumatism, episod infecțios, vaccinare...) sau psihic sau chiar hipotermiei (proba băii calde). Frecvența puseelor este variabilă și condiționează, prin intensitatea lor, gravitatea bolii. Corticoterapia reduce durata unui puseu, dar nu modifică evoluția bolii la termen lung.

2° *Formele acute* sînt rare și realizează tabloul de encefalomielită care evoluează frecvent spre exitus.

3° *Formele progresive*, aproximativ un caz din 4-5, survin la o vîrstă medie (40-50 ani). Simptomatologia este adesea medulară (paraplegie spastică). Prognosticul este mai sumbru decît pentru forma comună. Tratamentul cu imunosupresoare (ciclofosfamidă) ar putea, cîteodată, să încetinească evoluția.

4° *Formele cu pusee succesive și regresive* sînt mai frecvente. Există formele benigne cu puține pusee și regresie „bună” a semnelor în timpul fazelor de remisiune, dar se notează și forme cu pusee subintrante, cu prognostic mai rezervat, care necesită chiar și imunosupresive.

5° *Durata medie de viață* este de 25 de ani de la primul puseu, calitatea vieții variind după atingerea neurologică. Decesul survine

mai ales prin complicații de decubitus (trombo-embolie, infecții inter-curente...) decât prin atingerea mezoencefalică acută cu dereglare termică și cardiovasculară, insuficiență respiratorie...

6° *Elementele de prognostic rezervat* sînt:

- sexul masculin,
- progresie lentă începînd de la primul puseu,
- recuperare incompletă a primelor pusee,
- frecvența crescută a acestora,
- semne cerebrale sau sfincteriene din primii ani.

7° *Formele benigne* sînt caracterizate prin:

- predominanța semnelor senzitive sau vizuale,
- spațierea puseelor (rărirea lor),
- recuperare completă între pusee.

VI. BOLI METABOLICE

J.PH. AZULAY

Studiul manifestărilor neurologice ale bolilor metabolice impune să se facă distincție, pe de o parte între bolile metabolice ereditare, care se diagnostichează cel mai adesea din copilărie și pe de altă parte, bolile metabolice dobîndite, care afectează în marea majoritate a cazurilor adulții. Grupul ereditar este foarte eterogen, constituit din numeroase afecțiuni diferite, dintre care majoritatea are apariție excepțională. Formele dobîndite sînt mai puțin numeroase, dar mult mai frecvente.

BOLILE METABOLICE EREDITARE

Formele cu apariție neonatală

Manifestările clinice ale acestor forme cu debut precoce se traduc cel mai adesea la un copil puțin reactiv, somnolent prin tulburări oculomotorii (oscilații, nistagmus), ca și prin tremurături, clonii, deficit motor, asociind sau nu crize de epilepsie. Una din primele manifestări la un copil de talie și greutate normală, cu naștere desfășurată normal, este apariția de vărsături și diaree. Prognosticul acestui grup de afecțiuni este foarte sever, decesul apărând din primii ani de viață, sau în caz de supraviețuire, cu prețul unui handicap psihomotor sever. Bolile cele mai frecvente figurează în tabelele I-13 și I-14. Nu vom detalia grupele cele mai rare (mucopolizidoze, oligozaharidoze și glicogenoze).

TABELUL I-13. Boli metabolice ereditare: formele cele mai frecvente cu apariție neonatală

<i>Boala</i>	<i>Ereditatea</i>	<i>Defectul enzimatic</i>
Galactozemie	AD	galactoză - 1 - fosfaturidil - transferază
Hiperglicinemie	AR	2 forme, cu și fără cetonurie
Sindroamele hiperamoniemice ereditare	AR/X	deficite enzimatică ale ciclului Krebs (două tipuri principale)
Boala siropului de arțar	AR	catabolismul aminoacizilor ramificați

Boli neurologice și musculare

TABELUL I-14. Boli lizozomiale (sfingolipidoze)

<i>Boala</i>	<i>Deficitul</i>	<i>Debutul</i>	<i>Ereditatea</i>	<i>Semnele bolii</i>
• <i>GM1</i> <i>Gancliodoze</i> – tip 1 – tip 2 – tip 3	β -galactozidaza	infantil juvenil adult	AR?	dismorfism întârziere psihomotorie amauroză hepatosplenomegalie
• <i>GM2</i> <i>Gangliozidoze</i> – Boala Tay-Sachs – Boala Sandhoff – Varianta AB – debut adult	hexozamini-daze A hexosaminidazele A și B A sau A și B	<i>id</i> luna a 6-a, deces înainte de 5 ani adult	AR (copii evrei din Europa de Est) AR	întârziere psihomotorie hipotonie anomalii retiniene amauroză amiotrofie spinală
• <i>Leucodistrofia metacromatică</i> • Boala lui Krabbe • Boala lui Fabry	Aril sulfataza A galactocerebrozidaza (alfa-galactozidaza A)	1-2 ani 3-6 luni deces înainte de 2 ani 10-15 ani	AR AR X	deficit motor și deteriorare intelectuală paraplegie și demență angiokeratoză, neuropatie periferică, nefropatie cu AVC recidivante

PATOLOGIE MEDICALĂ

• <i>Boala lui Gaucher</i> – tip 1: non-neuropatică – neuropatică tip 2 - tip 3	beta-glucozidaza beta-glucozidaza	3-6 luni copil mare	AR AR	retardare, tulburări de comportament deteriorare intelectuală, ataxie, spasticitate, splenomegalie
• <i>Boala lui Niemann-Pick</i> • <i>Boala lui Farber</i>	sfingomielinaza ceramidaza	3-9 luni și la copilul mare 6-12 luni	AR (copii evrei ashkenazi)	adeno și hepatosplenomegalie, hipotonie, cecitate, spasticitate strigăt anormal, artropatie, insuficiență respiratorie

Formele cu apariție în copilărie

Fenilcetonuria

Este cea mai frecventă dintre aminoaciduriile ereditare autosomal dominante. Sînt descrise două tipuri, după enzima absentă; rezultanta este la ambele o hiperfenilalaninemie. Întîrzierea psihomotorie devine patentă la sfîrșitul primului an și necesită introducerea unui regim alimentar sărac în fenilalanină, înainte de constituirea unui deficit intelectual ireversibil.

Sindromul Lesh-Nyhan

Avînd ereditate recesivă, legată de cromozomul X, boala debutează cu întîrziere psihomotorie la sfîrșitul primului an din viață. Tabloul neurologic asociază un sindrom piramidal, coreoatetoză, tulburări severe de comportament cu tendință la automutilare și hiperuricemie. Tratamentul cu allopurinol previne apariția nefropatiei datorată uricozuriei, dar nu și complicațiile neurologice.

Bolile lizozomale

Este vorba despre un mare grup de afecțiuni ereditare în care lipsesc enzime lizozomale, antrenând o acumulare de substanțe degradate în mod obișnuit de lizozomi. În acest grup, majoritatea afecțiunilor aparține sfingolipidozelor. Sînt importante pentru diagnostic tomodensitometria și RMN, care arată leziuni ale substanței albe, ca și studiul în microscopie electronică a prelevărilor din piele și țesut conjunctiv; s-au izolat astfel aproximativ 40 de afecțiuni. Actualmente este posibil să se dozeze enzima lizozomală deficitară.

Bolile cele mai frecvente sînt citate în tabelul I-15.

TABELUL I-15. Bolile lizozomale (mucopolizaharidoze)

<i>Boala</i>	<i>Deficitul</i>	<i>Debutul</i>	<i>Semnele</i>
Boala Hurler-Scheie	alfa-iuronidaza	AR	întîrziere mintală, anomalii
Boala Hunter	iduronat-sulfataza	X	scheletice,
Boala Sanfilipo (4 tipuri)	metabolismul	AR	surditate, hepato-
Boala Morquio (2 tipuri)	heparan-sulfatului	AR	splenomegalie,
Boala Maroteaux-Lamy	metabolismul	AR	opacități corneene
Boala Sly	keratan-sulfatului	AR	
	arilsulfataza B		
	beta-glucuronidaza	AR	

Alte boli cu debut în copilărie și adolescență• **Boala Refsum**

Cu transmitere autosomal recesivă, boala debutează în copilărie sau la adultul tînr. Principalele semne sînt retinită pigmentară, ataxia cerebeloasă și polineuropatia. Sînt frecvente și alte manifestări: cardiomiopatie, hemeralopie, surditate, ihtioză cutanată. Deficitul metabolic constă în oxidarea acidului fitanic, al cărui nivel sangvin este foarte crescut, ceea ce ajută diagnosticul. Regimul alimentar trebuie să

fie sărac în fitol (regim fără grăsimi, fără legume și fără fructe) și astfel se poate obține o stabilizare a tulburărilor. La debut se poate indica plasmafereza.

• **Deficitele în lipoproteine**

În acest grup intră două afecțiuni principale, cu ereditate autosomal recesivă.

1° *A-beta-lipoproteinemia* (boala Bassen-Kornzweig). Această boală rară debutează cel mai adesea în copilărie și se manifestă prin steatoree și întârziere staturo-ponderală. Tabloul neurologic, cu apariție mai tardivă, asociază un mare sindrom cerebelos stato-kinetic și o neuropatie periferică demielinizantă. Diagnosticul se bazează pe asocierea semnelor neurologice, cu o degenerescență maculară, iar biologic apare o prăbușire a valorilor lipoproteinelor și colesterolului, ca și acantocitoză, malformații ale hematiilor, care par „zburlite”.

2° *A-alfa-lipoproteinemia* (boala Tangier). Este excepțională. În majoritatea cazurilor, tabloul neurologic este cel al unei polineuropatii senzitivo-motorii asimetrice, cu evoluție fluctuantă. Amigdalele sînt infiltrate și hipertrofiate, cu colorație galben-oranj. Dozarea lipidelor arată diminuarea nivelului lipoproteinelor cu densitate crescută, a colesterolului și a fosfolipidelor, iar trigliceridele sînt mult crescute.

• **Adrenoleucodistrofia și adrenomieloneuropatia**

Este vorba despre o aceeași boală, cu ereditate recesivă legată de cromozomul X și care asociază o boală Addison, cu manifestări neurologice. În forma precoce, tulburările neurologice debutează înainte de 10 ani, este vorba despre cvadripareză asociată cu sindrom pseudo-bulbar și frecvent cu cecitate corticală. În câțiva ani tabloul evoluează spre encefalopatie severă și stare de decerebrare. Manifestările insuficienței suprarenaliene pot fi pe primul plan, cu hiperpigmentare cutanată și, cîteodată, episoade de insuficiență suprarenaliană acută. Forma tardivă, cu debut în a 3-a decadă, este forma „mielo-

neuropatică”, unde semnele de atingere a nervilor periferici se asociază cu parapareză spastică. Insuficiența suprarenaliană poate fi cunoscută din copilărie. La femeile care transmit boala, poate exista o formă benignă. Tabloul clinic se ameliorează inconstant prin substituție cu hormoni suprarenalieni.

Formele cu apariție la copilul mare și la adult

Tulburările metabolismului cuprului: degenerescența hepatolenticulară a lui Wilson

Boala autosomală recesivă a fost localizată pe cromozomul 13. Primele manifestări neurologice debutează în a 3-a decadă, cel mai adesea prin tremurătură axială. Se dezvoltă apoi un sindrom extrapiramidal sau cu predominanța achineziei și hipertoniiei în flexie. Este frecventă atingerea pseudobulbară cu disartrie și disfagie. În evoluție se poate instala o deteriorare mentală. Diagnosticul devine cert când manifestările neurologice se asociază cu insuficiență hepatică, datorată acumulării de cupru în ficat, precum și un inel Kayser-Fleisher descoperit la examinarea în lampa cu fantă (acesta există în mod constant în stadiul manifestărilor neurologice). Examenenele biologice arată o valoare scăzută a ceruloplasminei și a cupremiei, cu creșterea cupruriei.

Tratamentul asociază un regim sărac în cupru și administrarea de chelatori (D-penicilamină, zinc). Ameliorarea apare la câteva luni după instituirea tratamentului. Este cu atât mai completă, cu cât s-a început mai devreme.

Tulburările metabolismului porfirinelor

Porfiriile sînt caracterizate după tipul deficitului enzimatic de pe lanțul de formare a hemului. Atingerea neurologică se observă la porfiriile acute, la care, în decursul puseelor, se asociază un sindrom abdominal cu manifestări neuropsihice, care afectează cel mai adesea femeia tânără, caracterizată prin deficit în uroporfirinogen I sintetază. Accesele sînt

- dezorientare temporo-spațială și tulburări mnezice. La distanță în timp, pacientul nu păstrează nici o amintire asupra episodului: lacună mnezică.
- tulburări ale percepțiilor senzoriale, cu iluzii, halucinații asociate cu tulburări ale vorbirii și cu conduită nepotrivită.

În afara diferitelor elemente ale sindromului confuzional, se observă frecvent tremurături și asterixis, evocatoare pentru diagnostic. Evoluția poate fi complicată de crize tonico-clonice de grand mal, ele evoluând spre comă profundă în absența corecției tulburării metabolice.

Examenale paraclinice

Pentru confirmarea diagnosticului:

- Electroencefalograma confirmă absența semnelor de focalizare și arată existența unei încetiniri difuze a traseului. Cîteodată pot fi observate grafo-elemente paroxistice.
- Tomodensitometria cerebrală este normală.
- Examenul lichidului cefalo-rahidian se poate practica, dacă există și suspiciunea de meningo-encefalită.

Pentru evidențierea etiologiei: se realizează cînd nu există antecedente de boală metabolică. Adesea este necesar să se înceapă terapia specifică înainte de a avea rezultatele investigațiilor, doar în funcție de datele clinice. În urgență se vor efectua: ionogramă sanguină, glicemie, calcemie, bilanț hepatic și renal, amoniemie și gazometrie. În cazul suspectării unor sindroame specifice, se vor doza hormonii tiroidieni și suprarenalieni.

Principalele cauze

Encefalopatiile hepatice

Cel mai adesea apar în ciroza avansată, dar și în orice situație în care există un șunt porto-cav. În mod cu totul excepțional, astfel de manifestări apar și în pancreatitele acute.

– *Clinică.* Tabloul clinic asociază sindromul confuzional cu evoluție subacută, asterixis, chiar crize de epilepsie. Gravitatea este variabilă: comă metabolică cu instalare acută și evoluție rapid fatală sau, invers, forme cronice ce se prezintă ca o demență progresivă.

– *Diagnostic.* În general este simplu, ciroza fiind deja cunoscută; se confirmă prin punerea în evidență a insuficienței hepatice biologice, a unei hiperamoniemii, al cărei nivel se corelează cu evoluția clinică; trebuie menționat însă că nu toate manifestările encefalopatiei se corelează cu amoniemia. EEG arată unde lente delta difuze și complexe vîrf-undă trifazice.

În mod caracteristic, traseul EEG și starea clinică se pot ameliora după injectarea unui antagonist al benzodiazepinelor, flumazenil (anexate).

– *Patogenie.* Încă puțin cunoscută, se bazează pe hiperamoniemie, a cărei reducere rămîne singura terapie eficientă; aceasta se realizează prin regim hipoproteic și lactuloză p.o. Mai recent a fost propusă administrarea bromocriptinei.

Encefalopatiile hipoxice și hipercapnice

– *Suferința anoxică cerebrală* survine în mod esențial într-un context acut: ca urmare a unui stop cardiorespirator prelungit sau prin intoxicație cu monoxid de carbon. Tabloul variază după durata stopului cardiorespirator. Dacă durata este mai mică de 5 minute, recuperarea este completă, și dacă nu a fost pierdere de cunoștință nu vor fi nici semne de suferință a trunchiului cerebral. După acest interval de timp, în majoritatea cazurilor se constată sechele. În formele mai puțin severe, cele mai frecvente sechele neurologice sînt: demența, sindromul parkinsonian, agnozia vizuală, mișcări anormale de tip coreo-atetozic, mioclonii de acțiune, mare tablou amnezic de tip Korsakoff. Nu există un tratament care să permită ameliorarea recuperării funcționale, în afara cazurilor de intoxicație cu monoxid de carbon unde oxigenoterapia hiperbară permite restabilirea rapidă a pO_2 normal.

— *Hipercapnia* este responsabilă de tabloul de encefalopatie care apare cel mai adesea la subiecți în insuficiență respiratorie cronică în afara episoadelor de decompensare. Tabloul clinic asociază confuzie, cefalee, transpirații, asterixis și câteodată tremur de acțiune. Nu există alt tratament în afara restaurării parametrilor gazometrici normali, cu ajutorul tehnicilor de ventilație asistată.

Encefalopatia insuficienței renale

Mult mai puțin frecventă grație hemodializei, această formă de encefalopatie nu are ca particularitate decât o formă cu multiple tulburări psihice de tip acut. În insuficiența renală acută, tulburările confuzionale se pot asocia cu mișcări anormale greu de clasificat, apropiate de mioclonii. La pacientul hemodializat, manifestările neurologice specifice pot cuprinde de la început o disartrie și mioclonus intermitente, declanșate de ședințele de dializă, apoi chiar permanente. În continuare pot apărea crize comițiale și deteriorare intelectuală. Evoluția este rapidă spre deces (mai puțin de 15 luni în majoritatea cazurilor). A fost incriminat și aluminiul din soluția de dializă.

Encefalopatiile datorate anomaliilor glicemiei

— *Hipoglicemia*. În majoritatea cazurilor este vorba despre diabetici tratați cu insulină. Acest tip de accident este mult mai rar cu antidiabeticele orale, cu excepția intoxicațiilor voluntare. Se poate întâlni hipoglicemie și la alcoolici cronici. Mult mai rar o hipoglicemie poate releva un insulinom. Diagnosticul va trebui evocat totdeauna în fața unei tulburări de cunoștință neexplicate, deoarece corectarea precoce a glicemiei permite recuperarea clinică rapidă și fără sechele neurologice. Este admis în general că o glicemie sub 0,30 g/l este responsabilă pentru tulburările confuzionale, în timp ce sub 0,10 g/l bolnavul este comatos. În afara tulburărilor de cunoștință, manifestările neurologice sînt polimorfe: tablou psihiatric acut cu agitație, crize comițiale adesea generalizate, deficit neurologic tranzitoriu

evocînd un accident ischemic. Administrarea i.v. de glucoză hipertona 30% duce la regresia rapidă a simptomelor.

– *Hiperglicemia*. Diabetul dezechilibrat poate determina come metabolice prin perturbarea echilibrului acido-bazic (comă acido-cetozică, cel mai frecvent, dar și acidoză lactică), sau a echilibrului ionic (comă hiperosmolară). Poate fi vorba despre un diabet cunoscut și deja tratat, sau despre o manifestare revelatorie. Semnele neurologice sînt adesea precedate de tulburări digestive: anorexie, grețuri, vărsături și sindrom poliuro-polidipsic. În cîteva ore, bolnavul poate deveni stuporos, amorțit. În coma acido-cetozică, fără particularitate clinică neurologică, existența unei halene acetone, a semnelor de deshidratare extracelulară, orientează spre diagnostic, confirmat prin existența a numeroase anomalii biologice: acidoză metabolică, hiperglicemie, glicozurie și cetonurie, deshidratare extra-celulară cu hiperproteinemie. După corectarea glicemiei și a tulburărilor metabolice, evoluția se îndreaptă rapid spre ameliorare. Prognosticul este bun, procentul deceselor fiind sub 10. Acidoza lactică este mult mai rară. Survine cel mai adesea la vîrstnici tratați cu biguanide. Tabloul clinic este asemănător cu precedentul. Examenle biologice, care arată o acidoză metabolică importantă contrastează cu o glicemie moderat crescută, permițînd să se pună diagnosticul. Prognosticul este mai rezervat decît în coma acido-cetozică.

Encefalopatia hiperosmolară este adesea revelatorie pentru un diabet necunoscut. Tabloul clinic este cel al unei encefalopatii metabolice fără semne de focalizare. Crizele de epilepsie generalizată sau focale sînt mai frecvente, datorită deshidratării extracelulare importante; acesta, împreună cu o glicemie foarte mult crescută, dar fără acidoză, confirmă diagnosticul. Rehidratarea permite în general o evoluție favorabilă, fără sechele.

Encefalopatiile secundare tulburărilor ionice

– *Hiponatremia de depleție sau de diluție*. Semnele neurologice apar sub 125 mmol/ l. Depind de rapiditatea instalării tulburării io-

nice, cu atât mai bine suportată, cu cât instalarea se face mai lent. Se întâlnesc confuzie, comă, crize comițiale, hipertonie, asterixis, mișcări anormale. Evoluția este favorabilă după corectarea tulburării ionice. Totuși, o corecție prea rapidă sau excesivă, la un pacient cu stare generală alterată, în special la alcoolici, poate fi la originea unui accident neurologic de trunchi cerebral constituit, și anume mielinoliza centrală a punții, care se traduce clinic prin cvadriplegie și sindrom bulbar.

– *Hipernatremia*. Complicațiile neurologice apar la natremii ce depășesc 150 mmol/l. Manifestările sînt comparabile cu cele precedente, dar prognosticul este în general mai sever.

– *Hipokaliemia și hiperkaliemia* nu antrenează complicații specifice, în afara tulburărilor de excitabilitate membranară ale celulelor musculare.

– *Hipercalcemia*: peste 3 mmol/l se poate observa un sindrom confuzional și numeroase manifestări neurologice tranzitorii.

– *Hiper- și hipomagneziemia* se manifestă prin tulburări ale atenției sau ale comportamentului, ca și prin blocări neuromusculare.

Encefalopatiile bolilor endocrine

Toate afecțiunile endocrine sînt susceptibile de a induce tulburări neuropsihice

– *Tiroida: hipertiroidia* se însoțește de manifestări neurologice în mod aproape constant, de tip tremurături, slăbiciune musculară, tulburări de caracter și cîteodată adevărate depresii. Există și o complicație specifică bolii Basedow în puseu, *encefalopatia tirotoxică*, ale cărei manifestări neurologice pot fi foarte variate, dar care are ca particularitate, în afara oftalmoplegiei, de a fi dominată de tulburări de comportament și de caracter cu episoade de agitație și chiar agresivitate. *Hipotiroidia* se complică cu o încetinire ideomotorie progresivă, putînd ajunge și la comă în cazurile grave. Sindromul cerebelos static complică evoluția unei hipotiroidii în 10-20% din cazuri.

– *Paratiroidale*. Complicațiile neurologice ale *hiperparatiroidismului* sînt cele ale hipercalcemiei. *Hipoparatiroidismul*, în afara complicațiilor clasice de hiperexcitabilitate neuromusculară, poate provoca o deterioare intelectuală sau un sindrom extra-piramidal. În acest caz, la examenul tomodensitometric sînt prezente calcificările nucleilor cenușii centrali. Se regroupează această asociere sub numele de sindromul Fahr.

– *Suprarenalele*. În insuficiențele suprarenale acute există manifestări encefalice secundare complicațiilor metabolice. Să amintim și asocierea observată în adrenoleucodistrofie, a unei insuficiențe suprarenale și a leziunilor demielinizante ale sistemului nervos central, descrisă deja în capitolul bolilor ereditare.

BIBLIOGRAFIE

- ADAMS, R.D., VICTOR M. – *Principles of Neurology*, (5th ed.), McGraw Hill, 1993, 799-903
- EADIE M.J., TYRER J.H. – *Biochemical Neurology*, MTP Press, Lancaster, 1983
- PLUM F. (ed.) – *Brain dysfunction in metabolic disorders*, vol. 53, Raven-Press, New York, 1974
- SCRIVER C.R., BEAUDET A.L., SLY W.S., VALLE D. (eds) – *The metabolic bases of inherited diseases*, McGraw Hill, New York, 1989
- VINKEN P.J., VAN BRUYN B.W. (eds) – *Handbook of clinical neurology*, 1976, vol. 27, *Metabolic and deficiency diseases of the nervous system*, Amsterdam

VII. BOLI NEURODEGENERATIVE

O. BLIN

Sub acest nume se regroupează boli neurodegenerative, afecțiuni neurologice cu debut insidios, evoluție progresivă, ce apar la o persoană pînă atunci indemnă de orice tulburare neurologică. Aceste afecțiuni pot fi sporadice sau, dimpotrivă, să afecteze mai mulți

membri ai aceleiași familii. Clinic, semnele sînt cel mai adesea bilaterale, dar limitate la unul (sau mai multe) sisteme anatomice și funcționale.

Cauza morții neuronale nu este precizată. Au fost evocate mai multe ipoteze: susceptibilitate genetică, factori toxici din mediu, rolul radicalilor liberi al amino-acizilor neurotoxici.

Sînt cunoscute numeroase afecțiuni neurodegenerative (Tabelul I-16). Nu vom dezvolta decît pe cele mai frecvente.

TABELUL I-16. Boli neurodegenerative (aspect clinic)

<i>Diagnostic pozitiv</i>	<i>Diagnostic diferențial</i>
<i>Demențe progresive</i> – Cu atrofie cerebrală difuză Boala Alzheimer – Cu atrofie lobară Boala Pick	Demențe: – vasculară – posttraumatică – postencefalitică – hidrocefalie
<i>Sindroame asociind demența cu semne neurologice</i> – Huntington – Complexul demență. Parkinson-SLA – Demență familială și parapareză spastică – Degenerescență cortico-bazală – Gestmann-Straussler	
<i>Tulburări predominante de motricitate</i> – Boala Parkinson – Degenerescență striato-nigrică – Paralizie supranucleară progresivă – Hallevorden-Spatz – Tremor familial	– Dystonia Musculorum Deformans – Torticollis spastic
<i>Ataxie progresivă</i> Cu predominantă spinală – Boala Friedreich – Boala Strümpell-Lorrain	Ataxii acute Ataxia acută Leyden (virală sau luetică) Infarcte, hematoame cerebeloase

Cu predominanță cerebeloasă – Atrofia familială tip Holmes – Atrofia tardivă Marie-Fox-Alajouanine Atrofie cerebel-trunchi cerebral – Atrofie olivo-ponto-cerebeloasă – Dentorubrică – Boala din Azore	Ataxii cerebeloase subacute și cronice Tumori ale fosei posterioare Malformații Arnold-Chiari Scleroză în plăci Mixedem Boala Creutzfeld-Jacob LED, sarcoidoză Intoxicații cu difenilhidantoină Atrofie alcoolică Atrofie paraneoplazică
<i>Atrofii musculare</i> Fără tulburări senzitive – Scleroza laterală amiotrofică (SLA) – Amiotrofia spinală-progresivă – Paralizia bulbară progresivă – Scleroza laterală primitivă Cu tulburări senzitive Neuropatii ereditare	
<i>Sindroame de cecitate progresivă</i> – Neuropatie optică ereditară (Leber) – Retinită pigmentară	
Sindroame de surditate progresivă	
Disautonomii Pure Autonomic Failure	

(După Adams R.D., Victor R., *Principles of Neurology*, 1985 și Déerouesné C., *Pratique Neurologique*, 1983)

DEMENTE PROGRESIVE

Introducere, epidemiologie și genetică

Boala Alzheimer poate afecta peste 10% din persoanele de peste 60 de ani și 20% din persoanele de peste 80 de ani. Datorită îmbătrânirii populației, această afecțiune constituie o problemă majoră de sănătate publică, cel puțin în țările industrializate. Cromozomul 21

este purtătorul genei responsabile de formarea precursorului proteinei A4 beta-amiloid, ca și gena incriminată în formele familiale ale bolii.

Leziunile neuropatologice și neurochimice

Pe examenul post-mortem al creierului pacienților, leziunile asociază o pierdere neuronală corticală predominantă în neocortex și subcortical (nucleul bazal Meynert și *Locus coeruleus*), cu leziuni anatomo-patologice dintre care cele mai caracteristice sînt plăcile senile formate din proteina A4 beta-amiloid, degenerescențele neurofibrilare și degenerescențele granulovacuolare.

Se poate pune în evidență și deficit al neurotransmițătorilor, acetilcolină, serotonină, noradrenalină, dopamină, peptide. Deficitul colinergic este cel mai marcat, afectînd enzimele de sinteză și de degradare a acetilcolinei, predominant în hipocampus și ariile corticale ce primesc proiecțiile ascendente din nucleul bazal Meynert.

Semnele clinice

Istoricul bolii este dificil de reconstituit și anturajul are un aport prețios. Dacă diagnosticul este dificil la debutul evoluției, constituirea sindromului „afazo-apraxo-agnozic” evocă imediat boala Alzheimer.

Tulburările fazice (negăsirea cuvintelor, apoi afazie, ecolalie și mutism) sînt și ele frecvente. Denumirea obiectelor și tulburările scrisului sînt adesea prezente.

Tulburările praxice sînt în general multiple. Apraxia constructivă constă în dificultatea desenării unui cub; aceasta precede apraxia ideomotorie sau ideatică. Într-un stadiu tardiv sînt perturbate abilitățile cotidiene, îmbrăcatul, toaleta, folosirea tacîmurilor.

Agnozia se referă la conștiința bolnavului și a deficitului său (anosognozia). Apare adesea după primele tulburări. Agnozia este și vizuală, integrînd tulburări vizuale spațiale complexe.

Tulburările de raționament și de judecată se manifestă prin dificultăți în gîndirea abstractă, a înțelegerii proverbelor.

Tulburările mnezice sînt un motiv frecvent al primei consultații. Ele afectează toate tipurile de memorie: fapte recente, fapte vechi, memorie semantică. Uitarea cheilor sau a gazului atrag de obicei atenția familiei.

Asocierea unei dezorientări spațiale sau temporale este aproape constantă în evoluție. Pierderea memoriei mirosurilor ar putea fi un semn precoce de boală.

Semnele psihiatrice nu ar trebui să ducă la confuzii de diagnostic. Depresia psihică apare în 60% din cazuri. Adesea este inaugurală. În cursul evoluției, tulburările de comportament sînt cele care compromit menținerea pacientului la domiciliu (insomnie cu mers rătăcit nocturn, fugă, agresivitate). În sfîrșit, apar episoade confuzo-onirice, delirante sau halucinatorii, în special la administrarea de medicamente (sedative, psihotrope în general).

Examenul fizic al pacientului este sărac sau chiar normal. În jumătate din cazuri se observă o apariție a reflexelor arhaice sau exacerbarea palmo-mentonierului și a reflexelor mediane. În decursul evoluției pot apărea semne extrapiramidale (akinezie, tulburări ale mersului), mioclonii (în special în formele familiale), crize epileptice tip grand-mal, dischinezii buco-faciale sau hipertonie opozițională.

Într-un stadiu evoluat, pacientul devine dependent de pat, nu mai este posibilă stabilirea unui contact, iar decesul survine prin complicații de decubit.

Formele clinice

Formele focale (afazie izolată, tulburări vizuale de recunoaștere a figurilor sau prosopagnozie) ar putea corespunde cu dezvoltarea unor leziuni limitate pe plan anatomic. Distincția care era clasică între demența presenilă și demența senilă nu se mai efectuează astăzi decît rareori.

Elementele de diagnostic

Diagnosticul pozitiv este în special clinic, *după eliminarea altor cauze de demență*. Doar examenul *anatomopatologic* dă certitudinea diagnostică, prin rarele biopsii cerebrale realizate în caz de dubiu, sau în fine prin examen post-mortem. Au fost stabilite pe plan internațional criterii, separînd diagnosticul în posibil, probabil și cert.

Testele psihometrice, chiar dacă nu dau un diagnostic de certitudine, permit evaluarea deficitului. După scopul urmărit, se utilizează testele de apreciere rapidă (Mini Mental State al lui Folstein) sau, pentru studiul medicamentelor, baterii complexe ce regroupează teste cognitive și comportamentale.

Diagnosticul diferențial

Examele biologice sînt utile pentru diagnostic diferențial și vor căuta un *deficit în vitamina B12, folați, o hipotiroidie, o anomalie fosfocalcică sau o serologie pozitivă pentru sifilis, boala Lyme sau virusul HIV*. Lichidul cefalo-rahidian este normal. Electroencefalograma este utilă pentru diagnostic diferențial sau pentru urmărirea evoluției și complicațiilor. Examele neuroradiologice evaluează gradul atrofiei cerebrale și în special eliminarea altor cauze de demență.

Depresiunea severă poate fi confundată cu boala Alzheimer (tulburări mnezice, de comportament, confuzie), cu atît mai mult cu cît poate fi adesea asociată cu o boală neurologică autentică. Cîteodată, doar proba terapeutică cu antidepressive permite stabilirea diagnosticului.

Uitarea benignă legată de vîrstă se caracterizează prin uitare minoră, adesea și majoră, și trăiri catastrofice ale pacientului. Nu evoluează spre un tablou complet al bolii Alzheimer.

Demența vasculară pură, legată de multiple infarcte cerebrale sau asociată cu o leuco-araioză, este clinic dificil de diferențiat de boala Alzheimer. Imagistica cerebrală prin tomodensitometrie sau prin rezonanță magnetică permite diagnosticul diferențial. Asocierea cu

antecedente de accidente vasculare cerebrale, deficite focale, evoluție în pusee, disting demența vasculară de o boală Alzheimer.

Sub masca unei boli Alzheimer poate evolua câteodată o *afecțiune curabilă* prin tratament neurochirurgical (hematom subdural cronic, meningiom frontal, gliom, hidrocefalie cu presiune normală).

Boala Pick apare mai precoce (55-60 de ani) și se caracterizează prin sindrom frontal, cu apatie, abulie, tulburări de mers, stereotipii, prehensiune. Atrofia lobilor frontali este marcată. Evoluția se face spre tulburări de vorbire, eliberarea conduitei instinctuale, stereotipii.

Demența corpilor Lewy (leziuni anatomopatologice observate în boala Parkinson) pune probleme de diagnostic rezolvate câteodată doar la decesul pacientului.

Boala Creutzfeld-Jacob este o afecțiune legată de un virus lent, și deci transmisibil, care se manifestă printr-un debut rapid progresiv, semne neurologice asociate (mioclonii, sindrom extrapiramidal, ataxie) și descărcări pseudoritmice pe electroencefalogramă. Pe plan neuropatologic există depopulare neuronală cu spongioză și glioză astrocitară.

Măsurile terapeutice

Terapia bolii Alzheimer este în principal asimptomatică.

Neurolepticele permit controlul tulburărilor de comportament. Antidepresivele corectează tulburările afectivității. Totuși, datorită susceptibilității deosebite în privința episoadelor confuzionale, dozele și durata tratamentelor psihotrope vor trebui limitate.

Punerea în evidență a deficitelor neurochimice, în special cel colinergic, a stimulat dezvoltarea medicamentelor care să le compenseze. Precursorii acetilcolinei nu au efect prelungit. Inhibitorul colinesterazei, Tacrine, permite un succes terapeutic evaluat la 6 luni și care se menține în timp. Agoniștii receptorilor colinergici sînt în curs de evaluare.

Pe plan etiologic se încearcă limitarea pierderilor neuronale (anticalcice, chelatori de radicali liberi) sau compensarea lor (neurotrope, încercări de grefe).

Preluarea îngrijirii pacienților pe plan comportamental (mediu de viață adaptat) și susținerea din partea familiei permit menținerea bolnavului la domiciliu pînă în stadii avansate de boală.

DEMENTE ȘI TULBURĂRI NEUROLOGICE

Boala Huntington

Epidemiologie și genetică

Boala Huntington este o afecțiune cu transmitere autosomal dominantă, cu penetrare variabilă. Vîrsta medie a debutului este între 30-40 de ani. Punerea în evidență a genei bolii pe cromozomul 4 a determinat punerea la punct a unui test de detecție genetică care permite, cînd pacientul dorește, diagnosticul în faza preclinică, precum și sfat genetic pentru un cuplu. Prevalența acestei boli este estimată la 0.4-0,5/ 100.000 persoane.

Anatomie patologică

Pierderea celulară bilaterală, predomină în capul nucleului caudat și în putamen. La animal este posibil să se producă leziuni comparabile prin injectarea de neurotoxine ce acționează pe receptori la glutamat.

Semne clinice

Sindromul coreic, etimologic provenind din cuvîntul *dans* se manifestă progresiv, afectînd inițial mîinile și fața, apoi ansamblul musculaturii. Mișcările anormale au un anumit stereotip și sînt lente, fără mișcări brutale sau de mare amplitudine. Tonusul muscular este variabil, adesea diminuat. Oculomotricitatea este alterată; vocea poate

deveni explozivă. Nu există scădere a forței musculare sau ataxie adevărată.

Tulburările funcțiilor superioare debutează insidios: modificări de caracter, depresie, iritabilitate, pînă la constituirea unui veritabil tablou psihotic cu delir. Memoria, atenția, scad în mod progresiv, înainte de constituirea unui sindrom demential.

Examenenele paraclinice

Tomodensitometria cerebrală permite vizualizarea, odată cu evoluția bolii, a atrofiei capului nucleului caudat. Ventriculii laterali apar lărgiți.

Diagnosticul genetic este actualmente examenul-cheie. Utilizarea sa pune probleme etice și trebuie discutat în mod rațional.

Diagnosticul diferențial

Sînt cîteva boli care pot fi la originea unui sindrom coreic. Scăderea reflexelor osteo-tendinoase și amiotrofia evocă o boală familială „coree și acantocitoză” și trebuie să provoace investigarea pentru anomalii caracteristice ale globulelor roșii. La o femeie tînră trebuie eliminat un lupus eritematos diseminat.

Posibilități terapeutice

Singurul tratament adevărat constă în sfatul genetic ce permite stabilirea riscului ca un copil să aibă această afecțiune, dacă provine dintr-un cuplu cu astfel de boală. Nu există tratament profilactic în situația unui subiect încă asimptomatic, dar dovedit ca purtător al afecțiunii.

Odată afecțiunea declarată, în absența unui tratament curativ, singurul tratament este simptomatic. Se bazează pe utilizarea neurolepticelor ce vizează diminuarea mișcărilor anormale și eventualele tulburări psihotice.

TULBURĂRILE PREDOMINÂND PE MOTRICITATE

Boala Parkinson

Introducere

Boala Parkinson este a II-a cauză de tulburări ale motricității, observate în practica neurologică. Este expresia clinică a unui deficit dopaminergic al căii nigro-striate. Acest deficit trebuie să atingă 60-80% pentru ca să apară simptomatologia clinică. Din acest motiv, debutul este probabil mult anterior începutului manifestărilor clinice. Deficitul dopaminergic nigro-striat este la originea principalelor semne ale bolii, fie direct, fie prin intermediul întreruperii inhibiției exercitate de sistemele dopaminergice asupra unor sisteme colinergice.

Epidemiologie

Două treimi dintre pacienți au debutul simptomatic între 59-60 de ani, cele două sexe având frecvență comparabilă. Prevalența variază între 80-160 la 100.000 locuitori. Au fost identificate ca fiind atinse toate rasele, dar ca focar geografic trebuie menționată India. Deși nu există transmitere mendeliană, nu sînt rare familiile în care sînt afectați mai mulți membri.

Fiziopatologie

Originea bolii este încă necunoscută. Au fost emise ipoteze privind virusuri, toxice (endogene, precum radicalii liberi sau exogene), factor genetic, autoimunitate. Mai probabilă este etiologia plurifactorială. Trebuie de subliniat apariția la tinerii toxicomani a unui sindrom parkinsonian ca urmare a injectării de MPTP. Acest drog neurotoxic acționează selectiv asupra neuronilor dopaminergici ai substanței negre și pledează pentru o origine toxică a bolii Parkinson, cel puțin în unele cazuri.

Leziunile bolii Parkinson depășesc calea dopaminergică nigro-striată. A fost pusă în evidență pierdere neuronală și pe căile noradrenergice, serotoninergice și peptidergice (substanța P, somatostatina).

Tablou clinic

Triada parkinsoniană

Triada parkinsoniană (rigiditate, achinezie, tremurături), la care se adaugă tulburări posturale redau majoritatea semnelor bolii. Semnele variază după zile sau chiar după ore, după starea emoțională, condițiile exterioare sau după influența tratamentelor.

Tremurătura, de repaus, prezentă la relaxarea musculară, predomină la extremități. Este lentă (3-5 Hz), regulată, etichetată de pacienți ca „presăratul zahărului pe fragi”, „răsucirea unei țigări”. Crește la emoții sau la calculul mental și dispare în timpul somnului.

Achinezia, pierdere a execuției mișcărilor, predominant pe mișcările voluntare, se manifestă prin lentoarea gesturilor, mimică fixă, încrămenită, raritatea clipitului spontan.

Hipertonie plastică, numită „*extrapiramidală*”, omogenă, în „*țeavă de plumb*”, adică cu păstrarea poziției membrelor la sfârșitul unei mobilizări pasive, interesează toate grupele musculare și este accentuată de mobilizarea membrului controlateral. Cedează adesea prin etape succesive, caracterizând fenomenul „*roții dințate*”.

Tulburările posturale sînt frecvente, cu exagerarea reflexelor de postură, atitudine generală în flexie, pacientul fiind aplecat în față.

Celelalte semne

Tulburări neurovegetative. *Hipersialoreea*, adesea jenantă pentru pacient, seboreea feței, scăderea ponderală sînt prezente de la începutul bolii, ajutînd diagnosticul. Tardiv pot apărea constipație,

tulburări de deglutiție sau de motilitate esogastrică. Trebuie menționate în mod special tulburările vasomotorii (răcirea extremităților, edeme), sau dereglările tensiunii arteriale, hipotensiune mai frecventă decât hipertensiune. Tulburările vezico-sfincteriene, micțiuni imperioase, fac disconfortul cotidian.

Tulburările senzitive, frecvente, sînt mai ales subiective: parestezii, dureri musculare difuze, crampe cîteodată intense.

Tulburările cognitive. De la debutul bolii sînt prezente discrete alterări ale memoriei, ale integrării vizuo-spațiale, ale elaborării și mai ales schimbării strategiei; pentru a le pune în evidență sînt necesare teste specifice. Mai tîrziu poate apărea deteriorare intelectuală adevărată la 10-40% dintre pacienți.

Tulburările psihiatrice. *Anxietatea*, dar în special *depresia* sînt afecțiuni frecvente la parkinsonieni, cu afectarea a 10-70% dintre pacienți. Încetinirea depresivului, atît motorie cît și ideatică este cîteodată greu de diferențiat de simptomatologia extrapiramidală, cea mai evidentă pentru clinician fiind modificarea stării afective. Mai puțin frecvente sînt depresiunile severe (sub 5% dintre pacienți).

În cursul evoluției, pot apărea *episoade confuzionale*, chiar confuzo-onirice brutale. Legat de tratament apar halucinații vizuale (personaje colorate în mod agreabil, animale...), adesea criticate de pacient.

Odihna pacientului este perturbată de *tulburări ale somnului*: insomnie, dureri sau disestezii nocturne, achinezie nocturnă, crize sudorale sau tulburări micționale.

Examenenele paraclinice

În momentul diagnosticului, examenene biologice uzuale sînt normale. Pentru căutarea unei supraîncărcări cu cupru (boala Wilson) se efectuează cupremia și ceruloplasmina plasmatică, iar investigarea unui hiperparatiroidism implică dozarea calcemiei și a parathormonului, în special dacă apar și calcifieri ale nucleilor cenușii. Tomodensitometria cerebrală sau imagistica prin rezonanță magnetică nu-

cleară trebuie realizate în fața oricărei atipii: vârsta precoce a debutului, absența bilateralității semnelor, asocierea unei alte anomalii neurologice (semn Babinski, sindrom cerebelos...) la sindromul extrapiramidal.

Pentru cuantificarea unei eventuale disfonii, este posibil să se efectueze înregistrări ale vocii. Electromiograma permite să se precizeze tipul tremurăturii. Anomaliile vederii, în special a contrastelor, sînt frecvente, ca și cele ale oculomotricității. Înregistrările mersului și ale posturii sînt utile pentru evaluarea efectelor tratamentului.

Înregistrările emisiilor de pozitroni permit o analiză fină a anomaliilor sistemului dopaminergic *in vivo*.

Diagnostic

Diagnosticul bolii Parkinson este *în mod esențial clinic*. Un argument suplimentar îl constituie *un răspuns terapeutic bun la L-dopa sau un test cu apomorfina*, ca antagonist dopaminergic.

Singura probă este cea anatomopatologică, care găsește o depopulare neuronală în locus niger și prezență de incluziuni neuronale, ca și „corpui Lewy”.

Diagnostic diferențial

Sindroamele parkinsoniene de origine exogenă, vasculară sau tumorală

Cauzele toxice sînt cel mai adesea la originea sindroamelor parkinsoniene.

Neurolepticele, și mai general, *blocantele receptorilor dopaminergici (antivomitive...)*, sau *unele anticalcice* pot mima anumite semne ale bolii Parkinson, în special achinezia, rigiditatea. Dacă diagnosticul este facil la pacienții urmăriți în serviciile de psihiatrie, această ipoteză trebuie explorată sistematic la ansamblul pacienților.

Intoxicațiile grave cu monoxid de carbon induc la pacienții salvați sindroamele parkinsoniene, adesea importante. Intoxicațiile cu mangan sau cu plumb sînt mult mai rare. Trebuie reamintită aici intoxicația cu MPTP, bogată în informații teoretice. Boala Wilson (supraîncărcarea cu cupru) trebuie evocată în special la bolnavii tineri.

Sindromul multilacunar de origine vasculară poate fi asemănat cu boala Parkinson, dar semnele sînt adesea limitate la membrele inferioare. Cîteodată mai sînt incriminate traumatismele craniene repetate (boxeri), calcifierile nucleilor cenușii (boala Fahr) sau tumori ale bazei craniului.

Ca istorie, *encefalita epidemică a lui von Economo* (1917-1928) a antrenat apariția de sindroame parkinsoniene.

Alte boli neurodegenerative care comportă un sindrom parkinsonian

Unele afecțiuni neurodegenerative puțin frecvente, dar care comportă un sindrom extrapiramidal, trebuie citate.

– *Atrofia palido-luysiană, descrisă de Van Bogaert*, se manifestă prin asocierea, la același pacient, de contracturi, distonii de torșiune, mișcări coreo-atetozice sau tremurături.

– *Degenerescenta striato-nigrică* se exprimă prin sindrom parkinsonian, cîteodată asociat cu un sindrom piramidal.

– *Paralizia supra-nucleară progresivă (boala Still-Richardson-Olsewski)* asociază un sindrom parkinsonian, o paralizie a verticalității privirii, rigiditate axială predominantă, la care se poate adăuga un sindrom cerebelos, piramidal sau o disartrie.

– *Sindromul Shy-Drager* este caracterizat prin disautonomie importantă (hipotensiune ortostatică, severă, tulburări vasomotorii, anhidroză, impotență, tulburări vezico-sfincteriene), asociate cu o atingere extrapiramidală și cîteodată și semne cerebeloase, amiotrofie, paralizie oculomotorie.

– *Asocierea scleroză laterală amiotrofică și sindrom parkinsonian*, observată în insula Guam, pune problema originii comune posibile a neurodegenerescenței în cele două afecțiuni.

La modul mai general, *degenerescențele nucleilor cenușii centrali* sînt adesea însoțite și de atingerea altor structuri neuronale, afecțiuni regrupate sub termenul de „Multiple System Atrophy”. În acest caz vor coexista diferite manifestări clinice: sindrom extrapiramidal, cerebelos, disautonomie, paralizii oculomotorii.

Tratamentul bolii Parkinson

Un tratament indispensabil este *kineziterapia activă* care permite să se lupte împotriva pierderii mișcărilor și a înțepenirii. Fizioterapia nu poate totuși înlocui *tratamentele medicamentoase*.

L-dopa rămîne tratamentul de referință. Deoarece dopamina nu trece bariera hemato-encefalică, este necesară administrarea precursorului său, L-dopa, care trece bariera, apoi pătrunde în neuronii dopaminergici, unde este transformată în dopamină sub acțiunea dopadecarboxilazei. Asocierea sistematică a unui inhibitor al dopadecarboxilazei periferice permite limitarea transformării L-dopa în dopamină înaintea trecerii sale în creier. Acțiunea L-dopa se efectuează pe cele trei semne cardinale de la majoritatea pacienților și se manifestă cu o întârziere de cîteva zile, pînă la cîteva săptămîni. Problema majoră a acestui tratament constă în apariția fluctuațiilor de eficacitate, sau a mișcărilor anormale, după utilizare prelungită. Nu există contraindicații formale. Sînt necesare precauții în caz de ulcer gastro-duodenal, afecțiune cardiacă sau tulburări psihice.

Anticolinergicele blochează consecințele hiperactivității neuronilor colinergici din striatum și sînt utilizate pentru tratamentul tremurăturilor. Utilizarea lor este limitată, mai ales la vîrstnici, cu apariția de episoade confuzionale, dînd toleranță proastă.

Agoniștii dopaminergici stimulează receptorii asupra cărora se exercită în mod normal acțiunea dopaminei. Sînt cunoscute diferite subclase ale acestor receptori, în special D1 și D2. Pînă în prezent, cei

mai utilizați sînt derivații secarei cornute, ai bromocriptinei (*Parlodel*) și lisuridului (*Dopergine*). Alți compuși sînt în curs de dezvoltare (pergolide, ropinirol). Apomorfina, un agonist puternic, se utilizează doar sub formă de injecții subcutanate. Semiviața sa scurtă îi limitează utilizarea clinică. Agoniștii dopaminergici sînt utili în special asupra achineziei și hipertoniiei. Pot limita fluctuațiile de efect legate de L-dopa. Toleranța agoniștilor este limitată de apariția hipotensiunii ortostatice, a grețurilor și vărsăturilor, care pot fi prevenite prin adăugarea unui blocant al receptorilor dopaminergici periferici, domperidon (*Motilium*). Stimularea receptorilor dopaminergici centrali poate antrena tulburări psihice (halucinații vizuale, manie, delir).

Inhibitorii mono-amino-oxidazei B împiedică degradarea dopaminei și îi prelungesc astfel acțiunea. Selegilina (*Deprenyl*) are eficacitate simptomatică proprie și ar putea, în plus, să încetinească însăși evoluția bolii Parkinson.

Inhibitorii catecol-O-metil-transferazei împiedică de asemenea degradarea dopaminei, permițînd astfel o mai bună biodisponibilitate. Limitează, în plus, transformarea sa în 3-O-metil-dopa, metabolit probabil toxic, incriminat în apariția efectelor secundare ale L-dopa.

Cercetarea se concentrează pe produse susceptibile să încetinească evoluția bolii (antioxidante, fixante ale radicalilor liberi, factori trofici).

În fine, și chirurgia poate reda speranța în cazurile cele mai grave. Sînt posibile diverse metode: stimularea talamusului cu electrozi permanenți, implantați pentru a suprima tremorul de repaus, grefarea celulelor dopaminergice în nucleul caudat, încă în studiu.

Evoluția bolii Parkinson

Debutul clinic al bolii se manifestă (în ordine descrescătoare), prin tremurături, tulburări de echilibru, rigiditate, lentoare, dureri musculare, pierderea îndemînării, tulburări ale scrisului, manifestări

psihiatrice sau pierderea balansului brațelor. Unilaterale la început, semnele se bilateralizează în câteva luni-ani.

Agravarea este lent progresivă, unele semne ca de pildă tulburările poziției, ale mersului sau ale vocii putându-se agrava inexorabil, puțin sensibile la tratamentele actuale.

Apariția căderilor, a „blocării” la începutul unei acțiuni, sau când apare un obstacol vizual sau sonor, limitează mult autonomia pacientului.

Tratamentele actuale permit o viață cvasinormală în primii ani. Din contra, după câțiva ani de tratament cu L-dopa, survin complicații.

– *Fluctuațiile motorii*: „achinezia sfârșitului de doză”, caracterizează diminuarea duratei efectului unei prize de L-dopa, fără modificarea intensității efectului. Efectul „ON-OFF” se manifestă prin modificări previzibile sau nu, adesea brutale, ale motricității pacientului, ca la întreruperea curentului la o mașină electrică. Achineziile circadiene sînt ritmate de derularea vieții de zi cu zi. Ele survin frecvent la începutul după-amiezii. Sînt legate mai degrabă de modificări în farmacocinetica L-dopa decît de o anumită cronobiologie.

– *Mișcările involuntare*: dischineziile survin într-un moment în care concentrația plasmatică este maximă (dischinezia mijlocului de doză) sau la creșterea sau descreșterea acestei concentrații (dischinezie de început sau de sfârșit de doză). Episoadele distonice survin la finele dozei sau în mod regulat la trezire.

– *Declinul eficacității sau epuizarea terapeutică*: dacă unii pacienți sînt de la început rezistenți la tratament, alții pierd efectele benefice ale L-dopa după câțiva ani de terapie.

ATAXII PROGRESIVE

Boala Friedreich și eredo-degenerescențele spino-cerebeloase

Epidemiologie și genetică

Boala Friedreich este responsabilă de aproximativ jumătate din sindroamele ataxice. Sînt identificate două tipuri de transmiteri: autosomal recesiv și autosomal dominant. Variantele clinice sînt frecvente, punînd problema heterogenității afecțiunii.

Semne clinice

Debutul semnelor clinice se situează în 50% din cazuri în primul deceniu de viață și în toate cazurile înainte de 25 de ani. Evoluția este rapid și inexorabil progresivă, pierderea mersului apărînd înaintea vârstei de 30 de ani.

Primul semn clinic este întotdeauna ataxia mersului, membrele fiind atinse în mod simetric. Poziția ortostatică și mersul devin tot mai dificile. Atingerea membrelor superioare poate fi secundară, tabloul clinic fiind întregit în final și de dizartrie.

Deformațiile (picior scobit, cifoscolioză) pot precede sau urma apariției semnelor clinice. Deformările piciorului sînt caracteristice, constînd din accentuarea bolții plantare și retracție a degetului „în ciocan”.

Cînd tabloul clinic este complet, ataxia este mixtă, senzitivă și cerebeloasă, agravată de închiderea ochilor. Zgomotul pașilor pe sol este neregulat, iar mișcările pentru a corecta poziția sînt vii și dezordonate. Vocea devine explozivă, iar necoordonarea poate afecta respirația, rîsul, deglutiția. Amiotrofia asociată este rară. În afara unui posibil nistagmus, oculomotricitatea este de regulă păstrată, de asemenea funcțiile intelectuale.

Ca punct important, reflexele osteo-tendinoase sînt abolite. Sensibilitatea profundă este alterată. Reflexul cutanat plantar dă extensie (semnul Babinski).

Diagnostic

Disinergia cerebeloasă mioclonică a lui Ramsay-Hunt cuprinde un sindrom cerebelos, adesea în plan secund față de miocloniile de intenție și de acțiune, la care se pot adăuga crize epileptice generalizate sau mioclonice.

Ataxia cerebeloasă ereditară a lui Pierre Marie debutează mai tardiv decît boala Friedreich. Modul de transmitere este dominant. Sindromul piramidal este adesea mai evident decît sindromul cordonal posterior.

Boala Strümpell-Lorrain este o paraplegie spastică familială, de obicei cu transmitere autosomal dominantă, clinic izolată sau asociată cu anomalii oculomotorii. Tabloul este dominat de spasticitate, la originea unui mers „în foarfece”.

Distazia-areflexie ereditară a lui Lévy-Roussy, sau boala Charcot-Marie-Tooth reprezintă rezultanta atingerii unui nerv periferic.

Evoluție și tratament

Pierderea autonomiei, trecerea la o stare de bolnav ținut la pat, tulburările respiratorii agravate de cifoscolioză sau chiar tulburările cardiace (aritmie sau insuficiență cardiacă) sînt tot atîtea cauze de deces. Singurul tratament este cel simptomatic.

Degenerescențele cerebeloase

Epidemiologie și genetică

Ataxiile cerebeloase familiale, sau sporadice, au moduri de transmitere și aspecte clinice variate, ceea ce face dificilă o clasificare.

Semne clinice

Atrofia cerebeloasă se manifestă în principal prin tulburări de mers, fără vertije asociate. Examenul obiectiv pune în evidență un sindrom cerebelos static (dans al tendoanelor în poziția ortostatică, mărirea poligonului de susținere) și cinetic (dismetrie, descompunere a mișcărilor, cu predominanță la membrele inferioare), ca și disartrie.

Diagnostic

Tabelul I-16 regroupează principalele cauze ale ataxiilor cerebeloase. În demersul căutării cauzelor, o etapă esențială o constituie examenele neuroradiologice; astfel se pot identifica și cauzele neurochirurgicale. Se identifică astfel și cauze toxice, care nu sînt de neglijat.

Diferitele varietăți

Atrofii olivo-ponto-cerebeloase: la atingerea cerebeloasă asociază semne clinice (sindrom extrapiramidal, piramidal și tulburări sfincteriene) legate de atrofia nucleilor trunchiului cerebral (olivele bulbare, nucleii protuberanței). Forma familială (tip Menzel) de transmitere autosomal dominantă debutează în jurul vârstei de 30 de ani. Se caracterizează prin importanța sindromului extrapiramidal, constanța tulburărilor oculomotorii și raritatea tulburărilor mentale. Forma sporadică (tip Dejerine-Thomas), cu debut mai tardiv, este marcată de predominanța tulburărilor mentale grefate pe o simptomatologie extrapiramidală.

Atrofiile cerebeloase corticale se manifestă prin sindrom cerebelos mult timp izolat. Forma familială (tip Holms), cu transmitere dominantă, debutează între 35-55 ani. Evoluția este lungă (în medie 17 ani), marcată de apariția alterării funcțiilor superioare. Forma sporadică (atrofie corticală tardivă tip Pierre-Marie-Fox-Alajouanine) debutează după 40 de ani.

Ataxia-telangiectazie, afecțiune cu transmitere autosomal recesivă asociază la copil un sindrom cerebelos, manifestări atetozice și telangiectazii cutaneomucoase. Prognosticul acestei afecțiuni este grav, legat de manifestările disimunitare (infecții severe, neoplazii).

Evoluție și tratament

Evoluția se întinde pe o durată de timp de 3-9 ani (forma Dejerine-Thomas) sau pe zeci de ani (forma Menzel). Nici un tratament nu și-a demonstrat eficacitatea, nici din punct de vedere al simptomatologiei, nici al evoluției.

ATROFIILE MUSCULARE FĂRĂ TULBURĂRI SENZITIVE

Scleroza laterală amiotrofică

Introducere și epidemiologie

Scleroza laterală amiotrofică (SLA) este o afecțiune neurodegenerativă cu origine necunoscută și evoluție progresivă, ce afectează neuronii motori ai cornului anterior al măduvei spinării (motoneuronul periferic), ai trunchiului cerebral și ai cortexului (motoneuronii centrali). Bărbații sînt mai afectați decît femeile (1,3/1). Aproximativ 5% dintre pacienți au și alți membri ai familiei atinși de aceeași afecțiune. Aceste forme familiale ar fi legate de cromozomul care conține Super-Oxid-Dismutaza (SOD). Incidența variază între 0,4-2,4 cazuri noi/ 100.000 locuitori; prevalența este estimată între 4-6 cazuri/ 100.000 locuitori.

Semnele clinice

SLA asociază semne legate, respectiv, de atingerea motoneuronilor periferici (amiotrofie, deficit) și centrali (sindrom piramidal, spasticitate, deficit).

În 30-40% din cazuri, care constituie *forma cu debut brahial*, deficitul muscular începe la extremitatea membrului superior, precedat de crampe diurne și nocturne care dispar în timp. Alteori, semnele obișnuite ale bolii sînt precedate de slăbiciune. Ulterior, apare atrofia musculară, ce afectează mușchiul scurt abductor al policelui și interosoșii. Amiotrofia se accentuează. În timp se realizează aspectul de „mîna de maimuță”, cu policele în același plan cu celelalte degete. Extinderea deficitului se face ascendent, neregulat, asimetric, în majoritatea cazurilor. Mușchii trunchiului și ai cefei pot fi de asemenea afectați. Atingerea difuzează ulterior la toate patru membrele. Pacientul devine dependent de pat, descărnat. Fasciculațiile, descărcări asincrone limitate la o fibră sau un grup de fibre, sînt precoce și facilitate de percuția mușchiului. Prezența lor atestă atingerea unui mușchi înainte de apariția deficitului.

Acest ansamblu de semne se însoțește de un sindrom piramidal tradus prin reflexe vii și difuze, și prezența, în 50% din cazuri, a semnului Babinski. Hipertonia piramidală este adesea mai accentuată la membrele inferioare, antrenînd un mers spastic.

Paralizia bulbară este practic constantă în cursul evoluției.

Cînd este inițială sau izolată, se numește paralizie bulbară Duchenne. De obicei, de aceasta depinde prognosticul. Mecanismul este dublu atît prin atingere bulbară adevărată, legată de degenerescența nucleilor bulbari, cît și prin paralizie pseudobulbară, legată de sindromul piramidal. Se manifestă prin tulburări de dicție, de deglutiție, cu disfagie în special pentru lichide, cu diminuarea mobilității limbii, care se acoperă de fasciculații și se atrofiază. Rîsul și mai ales plînsul spasmodic sînt frecvente, ca și căscatul forțat.

Extinderea deficitului la mușchii respiratori este la originea unei jene funcționale, cîteodată aflată pe primul plan, și care se traduce prin sindrom restrictiv la probele funcționale respiratorii.

Semnele negative

Anumite semne sînt recunoscute ca absente în SLA. Practica a arătat totuși un caracter relativ al acestor afecțiuni.

Absența tulburărilor senzitive obiective este verificată adesea. Totuși, paresteziile de debut nu sînt rare. Metodele instrumentale pun în evidență tulburări ale sensibilității termice. Acuzele dureroase sînt frecvente, în special în stadiile avansate ale bolii.

Absența tulburărilor sfîcteriene și a escarelor este iarăși o regulă, chiar cînd pacientul este imobilizat la pat. Sînt frecvente, în schimb, tulburările vasomotorii.

Absența tulburărilor oculomotorii este obișnuită, se citează totuși tulburarea mișcării de urmărire cu ochii sau de motilitate conjugată.

Trebuie menționată absența tulburărilor psihice și intelectuale. Dacă se exclud formele în care coexistă o demență, un sindrom depresiv sau, din contra, o stare euforică, se poate constata coexistența unei labilități emoționale. Probele psihometrice pot fi de asemenea perturbate.

Elementele de diagnostic

Diagnosticul este clinic și electromiografic, confirmat de evoluția nefavorabilă. Sistemul de decizie propus de Federația Mondială de Neurologie permite aprecierea gradului de certitudine a diagnosticului în patru clase: definit, probabil, posibil sau suspectat. Pentru acest arbore diagnostic sînt reținute diferite criterii: atingerea motoneuronului periferic și/sau central, numărul regiunilor afectate, criterii negative, extinderea bolii.

Electromiograma aduce argumente importante, confirmă atingerea motoneuronului periferic în regiunile clinic afectate, caută atingeri infraclinice în alte teritorii și elimină alte procese patologice. Observarea unei scăderi a relaxării, a prezenței potențialelor de fibrilație și a potențialelor unități motorii de amplitudine mare și durată crescută pot stabili diagnosticul. Nu pledează pentru diagnostic scăderea vite-

zei de conducere nervoasă, modificarea importantă a latențelor F și a amplitudinii undelor H, creșterea vitezei de conducere centrală, descreșterea importantă la stimulare repetitivă.

Lichidul cefalo-rahidian este în general normal, sau arată o hiperproteinorahie moderată, inferioară valorii de 1 g/l.

Biopsia musculară, deși rareori utilă, aduce argumente în favoarea originii spinale a denervației observate: mici fibre angulate, gruparea fibrelor musculare de același tip histologic, fibre atrofice în grupuri mici.

Este frecventă creșterea fosfo-creatinkinazei. Alte examene, în special imunologice, servesc pentru diagnosticul diferențial.

Neuroradiologia elimină, în cazuri litigioase, alte cazuri de atingere a motoneuronilor. Judecând în funcție de nivelul superior al simptomatologiei, se vor realiza mielografia, scannerul cu raze X, rezonanța magnetică nucleară.

Diagnosticul diferențial

Amiotrofiile spinale. Aceste afecțiuni se caracterizează printr-o degenerescență izolată a neuronilor motori ai cornului anterior și câteodată ai trunchiului cerebral. La copil, amiotrofiile spinale progresive ereditare sînt legate de cromozomul 5 și sînt individualizate două tipuri: forma acută a sugarului, sau boala Werdnig-Hoffmann, și forma de gravitate intermediară. În a doua copilărie poate debuta sindromul Kügelberg-Welander, sau forma pseudomiopatică, care se caracterizează prin hipertrofia moletului. La adult, tabloul clinic este adesea mai heterogen, asociind areflexie osteo-tendinoasă, amiotrofie și fasciculații. Se pot individualiza forma scapulo-peronieră, formele distale, ca și amiotrofia bulbo-spinală legată de cromozomul X, sau sindromul Kennedy. Această formă asociază crampe și fasciculații importante, voce nazonată, pareză facială, ginecomastie și sterilitate.

Paraliziile bulbare progresive ale adultului. Formele izolate și pure ale paraliziilor bulbare progresive ale adultului sînt rare. Transmiterea se face de regulă în modul autosomal recesiv. Teoretic

PATOLOGIE MEDICALĂ

se disting de formele bulbare ale sclerozei laterale amiotrofice, sau paralizia bulbară tip Duchenne, datorită evoluției îndelungate, factorului familial și absenței legăturilor anatomice între fasciculele piramidale.

Paralizia bulbară mai poate surveni în cursul diverselor boli degenerative, în asociere cu o atrofie optică, distrofie corneană, boala Strumpell-Lorrain, boala Shy-Drager, paralizia supranucleară progresivă, o atingere cerebeloasă, talamică sau un sindrom demential. Mai dificil va fi de diferențiat paraliziile bulbare progresive de o atingere exogenă, în cursul unui sindrom paraneoplazic, sau al unei intoxicații cu mercur. Este de asemenea posibilă o atingere simptomatică de origine vasculară sau tumorală. Siringomielia și miastenia se pot manifesta și prin atingere bulbară izolată.

Numeroase afecțiuni nondegenerative pot constitui un tablou clinic asemănător celui din SLA. Aceste sindroame tip SLA sînt rezumate în tabelul I-17.

TABELUL I-17. *Sindroame tip SLA*

Gamapatie monoclonală izolată , Waldenström, mielom
Neuropatie motorie cu semne de autoimunitate : autoimună, cu prezența de Ac-anti-GM1...
Boli endocrinologice benigne : hipertiroidie, hiperparatiroidism, hipogonadism...
Limfoame : Hodgkiniene și non-Hodgkiniene
Boli infecțioase : HIV 1, HTLV1, encefalită letargică, virus VZ, bruceloză, Creutzfeld-Jacob, sifilis, sindrom postpoliomielitic...
Deficit enzimatic dobîndit : enzime de detoxifiere...
Agresiune fizică : șoc electric, iradiere...
Toxice : mercur, arsenic, thalium, cadmiu, mangan, aluminiu, pesticide...
Cauze vasculare : vasculite, ischemii
Mielopatie artrozică

Formele clinice

Formele variate de SLA includ tablourile corespunzătoare criteriilor de diagnostic, în asociere cu o serie de particularități.

În acest grup se regăsesc SLA cu transmitere familială care aparțin la diverse fenotipuri caracterizate prin vârsta debutului adesea mai precoce, sediul anatomic al debutului, coexistența leziunilor cordoanelor posterioare, supraviețuirea medie, adesea mai prelungită și tipul de transmitere genetică. Frecvența lor se situează între 4-5%. A fost demonstrată legătura cu cromozomul ce codifică SOD.

SLA cu formă polinevritică debutează cu tulburări senzitive subiective de tip parestezii ale membrelor inferioare. Deficitul motor este de regulă asimetric la început, afectând loja antero-externă, apoi posterioară a gambei, cu antrenarea dispariției reflexelor achiliene. Bilateralizarea simptomelor constituie o regulă, membrele superioare fiind atinse în mod secundar. Este posibilă confuzia cu polinevrita, cu atât mai mult cu cât sindromul piramidal apare mai tardiv.

Formele localizate, cu debut asimetric, sînt importante de diagnosticat în practică. Apariția unei slăbiciuni musculare instabile în cîteva luni într-un teritoriu muscular proximal sau distal, unilateral sau cu tendință de bilateralizare, fără amiotrofie și fără tulburări senzitive sau ale reflexelor are o mare semnificație diagnostică. Poate fi vorba, după caz, de stepaj unilatră, de un deficit proximal pelvin sau scapular asimetric, de o slăbiciune distală a unui membru superior, sau de o slăbiciune a mușchilor cefei sau ai umerilor. Rapiditatea apariției este un element caracteristic.

În anumite regiuni geografice (insula Guam, peninsula Kii, regiunea de vest a Noii Guinee, Madras...), incidența SLA este mult crescută, chiar depășind de 100 de ori frecvența observată în alte țări. Aceste forme sînt de regulă asociate cu sindrom parkinsonian sau demential. Aceste constatări au fost la originea unor ipoteze etiopatogenice ale bolii: ipoteza genetică sau ipoteza mediului toxic.

Asocierea unei SLA cu un sindrom demential reprezintă sub 5% din cazuri. Este mai frecventă la pacienții de sex masculin.

Tabloul clinic al acestei SLA este cel al unei forme sporadice clasice, dar care debutează la aproximativ un an după atingerea demențială care îmbracă aspectul clinic al unei demențe presenile de tip Alzheimer sau Pick.

Anumite forme de SLA se pot însoți și de tulburări extrapiramidale, cerebeloase, autonome, sau chiar de tulburări senzitive obiective.

Scleroza laterală pură, de individualitate discutabilă în cazurile fără control anatomic, este marcată de absența semnelor de atingere a motoneuronului periferic sau de o evoluție îndelungată.

Bazele tratamentului

Cel mai important este tratamentul simptomatic. Kineziterapia limitează consecințele deficitului și retracțiile. Miorelaxantele (caclofen, dantrium) sînt utile, mai ales cînd handicapul clinic este datorat spasticității. Ortofonia poate ameliora, cel puțin tranzitoriu, tulburările fonației și ale deglutiției. Cînd acestea devin majore, se va recurge la sfaturi dietetice, apoi la gastronomie sub anestezie locală, pentru a se relua alimentația. După explorări respiratorii, se va prescrie oxigenoterapie, asistență tranzitorie nocturnă, ventilație artificială.

Tratamentul etiopatogenic este nesigur. Una din ipotezele cele mai solide în geneza bolii este implicarea aminoacizilor neuro-excitanți, de ex. glutamatul. Tratamentele care cresc degradarea glutamatului sau care diminuează transmisia glutamatergică au arătat oarecare eficacitate asupra evoluției. Recuperarea nu este posibilă, doar o încetinire a vitezei de degradare. Aceste studii încă necesită confirmare și sînt rezervate centrelor specializate.

BIBLIOGRAFIE

- ASBURY A.K., MCKHANN G.M., McDONALD W.J. (eds), *Diseases of the Nervous System*, Saunders, Philadelphia, 1985
 CAMBIER J., MASSON M., DEHEN H. (eds), *Neurologie*, Masson, Paris, 1985
 MUNSAT T., SERRATRICE G., *ALS, Current Issues*, Raven Press, 1995

VIII. AFECTĂRILE NERVILOR CRANIENI ȘI ALE TRUNCHIULUI CEREBRAL

G. SERRATRICE

Trunchiul cerebral, format din bulb, punte și pedunculii cerebrali, este o complexă cale de trecere și un punct de plecare al nervilor cranieni, cu excepția primelor două perechi. Atingerile izolate sau combinate ale acestor formații dau numeroase sindroame. În acest capitol vor fi indicate doar afectările cele mai frecvente și cele mai tipice, centrându-ne pe atingerea câte unui nerv cranian.

PARALIZII OCULOMOTORII

Paraliziile oculomotorii sînt paraliziile nervului III (oculomotor comun), traduse prin ptoză și midriază areactivă, ale nervului VI (oculomotor extern), manifestate prin strabism intern și diplopie orizontală și rareori verticală la privirea în jos. Aceste paralizii sînt cîteodată multiple, cîteodată incomplete.

Sediul leziunii poate fi:

– *nuclear*. O paralizie nucleară de III se asociază cîteodată cu paralizia verticalității, sau sindrom Parinaud; este cîteodată bilaterală, deoarece nucleii sînt grupați pe linia mediană (oftalmoplegie nucleară). Paralizia nucleară de VI asociază paralizia lateralității cu strabismul intern (sindrom Foville inferior). Oftalmoplegia internucleară apare prin lezarea unei bandete longitudinale posterioare și se traduce, în afară de privirea laterală spre partea opusă, printr-un deficit al aducției, cu conservarea abducției. Sindromul „unul și jumătate” al lui Fisher este consecința unei leziuni a punții, interesînd de aceeași parte mecanismele de lateralitate și bandeta longitudinală posterioară. Rezultatul este paralizia lateralității de partea leziunii și, la privirea spre partea opusă, o paralizie a adducției.

TABELUL I-18. Cauzele principale ale paraliziei oculomotorii

Traumatism

Fracturi craniene
Hematom cu angajare temporală
Traumatisme orbitare

Origine vasculară

Anevrisme, în special pe carotida internă
Fistule carotido-cavernoase cu exoftalmie pulsatilă
Hematoame pontice (paralizie dublă de VI)
Ischemie de trunchi cerebral
Tromboflebită de sinus cavernos

Tumori

Hipertensiune intracraniană
Tumori maligne sau benigne (trunchi cerebral, cerebel, unghi ponto-cerebelos, hipofiză, epifiză, mica aripă, orbită)

Infecții, inflamații

Meningite
Zona
Scleroză în plăci

Metabolice

Diabet zaharat
Alcoolism

Paralizii congenitale

Miastenie, miopatii oculare și oculo-faringiene

– *radicular*. O paralizie de III prin leziune a nucleului roșu este asociată fie cu mișcări anormale ale părții opuse (sindromul Benedikt), fie cu un sindrom cerebelos al părții opuse (sindromul Claude). În caz de leziune în piciorul pedunculului, este asociată cu o hemiplegie alternă (sindromul Weber).

– *trunculară*. Nervii VI și III sînt atinși prin leziuni foarte diferite pe traseul lor, în special în sinusul cavernos prin anevrism carotidian sau tromboflebită. Este vorba în acest caz despre oftalmoplegii dureroase, cu două varietăți: sindromul Tolosa-Hunt, ce antrenează paralizii recidivante și migrene oftalmoplegice.

– *prin bloc neuromuscular*. Este vorba despre paralizii oculare cu diplopie recidivantă în cadrul miasteniei.

– *muscular*. Este cazul miopatiilor oculare prin deleția ADN mitocondrial, cîteodată asociate cu atingeri multisistemice (sindromul Kearns și Sayre), sau a miopatiilor oculo-faringiene, distrofii musculare ale vîrstnicului, cu transmitere autosomal dominantă, și tulburări de deglutiție. Principalele cauze ale paralizii oculomotorii se regăsesc în tabelul I-18.

AFFECTAREA NERVULUI TRIGEMEN

Afectările perechii a V-a (nerv trigemen) sînt frecvente. Este vorba în principal de nevralgia esențială sau boala Trousseau. Diagnosticul este în special anamnestic. Caracteristicile principale sînt: apariția în special la vîrstnici, predominant la sexul feminin, a unei dureri de intensitate insuportabilă, dar foarte scurtă, de ordinul secundelor, cu caracter de fulgerare, unilaterală și predominantă pe ramul mediu (obraz) sau inferior (mandibulă) al trigemenului; prezența unei zone inerte; examen neurologic normal. Aceste caractere opun nevralgia primitivă a feței, *algiiilor vasculare ale feței*, care survin la tineri, mai adesea de sex masculin. Durata durerii este mai mare, 1/2- 1 oră. Sediul este orbita, adesea cu iradiere occipitală. Sînt asociate semne vasomotorii: rinoree, lăcrimare, cîteodată sindrom Claude Bernard-Horner tranzitoriu. Înainte de stabilirea corectă a diagnosticului, se pot scurge cîțiva ani. *Nevralgiile secundare ale feței* sînt suspectate cînd între accese persistă un fond dureros, iar examenul obiectiv arată semne de suferință a trigemenului. Este vorba, după caz, de leziuni ce afectează traiectul nervului, asociate adesea cu

paralizii oculomotorii, de tumori ale unghiului ponto-cerebelos, de scleroză în plăci, prin atingere a nucleilor gelatinoși sau de diverse compresii pe trigemen. *Algiile faciale așa-zise atipice* sînt adesea funcționale. O cervicartroză nu va fi niciodată cauza unei algii faciale. Neuropatiile senzitive ale nervului V pot surveni și în cursul sclerodermiei. În sfîrșit, trigemenul conține și un ram motor, a cărui lezare antrenează paralizia masticăției și a diducției (mișcare laterală a mandibulei). Invers, trismusul apare prin contractura masticatorilor. El poate fi reflex (măseaua de minte) și poate surveni cîteodată în cursul tetanosului.

PARALIZIILE FACIALE

Paraliziile faciale sînt de bună seamă cele mai banale între paraliziile nervilor cranieni, de obicei *paralizii periferice* numite și „a frigore”. Afectează ansamblul mușchilor feței, cuprinzînd ramurile superioară și inferioară ale facialului. Ridurile sînt șterse, ochiul este deschis („paralizia facială deschide ochiul, iar cea oculară îl închide”). La încercarea de închidere a ochilor, globul ocular se rotește în sus. Este semnul Charles Bell. În formele fruste, la închiderea ochilor, genele sînt mult mai evidente de partea paralizată (semnul Souques). Atingerea facialului inferior se traduce prin ștergerea pliului nasogenian și coborîrea comisurii labiale. Gura este trasă spre partea sănătoasă, cu tot cu devierea limbii. Bolnavul nu poate nici surîde, nici umfla obrazul de partea paralizată, nici fluiera; pielea gîtului nu se contractă la deschiderea gurii. În mod obișnuit, paralizia este precedată noaptea, de dureri mastoidiene homolaterale vii: paralizia apare la trezire. Agueuzia este frecventă, ca și hipoacuzia dureroasă. Vindecarea apare la 8 cazuri din 10 în două luni, alteori paralizia persistă sau se transformă în hemispasm, sau lasă sechele.

Zona pe ganglionul geniculat se caracterizează prin paralizie facială, însoțită de dureri în mastoidă, erupție veziculo-bulboasă în

zona Ramsay-Hunt (conca și conductul auditiv extern). Paralizia este severă, cu evoluție lentă, adesea cu sechele.

Paralizia facială centrală respectă teritoriul facial superior și predomină pe comisura labială, pliul naso-genian și pielea gâtului. Este mai accentuată la mișcările voluntare decât la mimica automată spontană. Este adesea asociată cu hemiplegie. Alte paralizii faciale sînt secundare unor poliradiculonevrite, și sînt adesea diplegii, ca în sindromul Guillain-Barré sau boala Lyme sau unor tumori ale unghiului ponto-cerebelos, ale stîncii temporalului, glomusului jugular sau parotidei.

ATINGERILE ULTIMELOR PERECHI DE NERVI CRANIENI

Afectarea ultimilor nervi cranieni (IX, X, XI) poate fi izolată sau combinată. Nevralgia de glosio-faringian (IX) are aceleași caractere ca și nevralgia de V, avînd ca particularitate topografia faringo-auriculară a durerii și declanșarea sa de către procesul deglutiției. Leziunile pneumogastriului (X) se situează cel mai adesea în nucleul ambiguu, respectiv originea sa. Rezultă o paralizie homolaterală a vîlului palatin, a hemifaringelui (semnul perdelei) și al hemilaringelui (voce bitonală). Atingerea nervului spinal (XI) poate cuprinde, prin rădăcina sa bulbară, o paralizie a hemilimbii, care este deviată spre partea sănătoasă, atrofică și cu fasciculații. Printre numeroasele paralizii combinate, sindromul cel mai important este cel al găurii rupte posterioare (IX, X, XI), care trebuie să inducă la explorarea unei tumori de glomus jugular. În sfîrșit, sindromul Garcin, care reunește o paralizie unilaterală mai mult sau mai puțin extinsă a ansamblului nervilor cranieni, este de obicei datorat unei invazii neoplazice a bazei craniului.

SINDROAME DE TRUNCHI CEREBRAL

Sindroamele propriu-zise de trunchi cerebral regroupează unele dintre sindroamele precedente, precum și manifestări legate de atingerea structurilor proprii.

Printre *sindroamele pedunculare*, alături de sindroamele Weber, Claude și Benedikt, trebuie citat sindromul Foville peduncular (paralizia lateralității privirii și hemiplegie alternă) și atingerile substanței reticulate: mutism akinetic, subiectul incapabil de orice mișcare, deși nu este paralizat, păstrând ochii deschiși și fiind insensibil la orice stimul. Printre *sindroamele protuberanțiale*, în afara sindromului Foville și a paraliziiilor lateralității privirii, sindromul Millard-Gübler se caracterizează prin paralizie periferică de VII, câteodată și VI și hemiplegie alternă, adesea secundară unei tumori sau unui hematom. „Bobbing”-ul ocular este o succesiune de secuse oculare în jos, consecutive unor leziuni vasculare. Sindromul zăvorîrii (locked-in), secundar unui ramolism ventro-median, este caracterizat prin hipervigilență cu insomnie, tetraplegie, paralizie a lateralității privirii, diplegie facială, paralizie a fonației. Comunicarea cu anturajul se face prin cod de mișcări ale verticalității privirii și închiderii pleoapelor, singurele păstrate la bolnavii conștienți. Miocloniile vălului palatin depind de leziunile căii dento-olivare. Printre *sindroamele bulbare*, cel mai frecvent este sindromul Wallenberg, prin ischemia fosetei laterale.

SINDROMUL PSEUDOBULBAR

Sindromul pseudobulbar este o paralizie cu origine supranucleară a mușchilor cu inervație bulbară, cauzat cel mai adesea de leziuni bilaterale ale fasciculelor geniculate, în special vasculare (ramolism bilaterale, lacune multiple), câteodată inflamatorii (scleroză în plăci), alteori degenerative (scleroză laterală amiotrofică). Tabloul clinic este dominat de tulburările fonației și deglutiției secundare unui deficit în comanda mușchilor limbii, vălului, faringelui și laringelui. Reflexul vălului palatin este abolit. Câteodată se asociază o inexpressivitate facială, o astazo-abazie, tulburări sfincteriene. Rîsul și plînsul spastice sînt consecința eliberării mimicii automate. Mersul cu pași mici este caracteristic pentru lacunarism.

IX. BOLILE MĂDUVEI SPINĂRII

O. BLIN

Bolile măduvei spinării sînt frecvente și au cauze variate: afecțiuni congenitale, cauze mecanice, vasculare, tumorale sau infecțioase. Semiologia este variabilă după nivelul atingerii și topografia sa la nivel medular.

Semne clinice

Sindromul lezional permite, cînd există, localizarea leziunii. Constă în atingerea rădăcinilor care emerg din măduva spinării la locul leziunii. Cel mai adesea, acest sindrom lezional ia forma durerilor radiculare, accentuate la creșterea presiunii lichidului cefalo-rahidian prin tuse, strănut, defecație. Cîteodată există deficit senzitiv sau motor. Abolirea unui reflex osteo-tendinos are o valoare localizatoare importantă.

Sindromul sublezional este consecința întreruperii căilor medulare ascendente sau descendente. El asociază în general:

– *un sindrom piramidal* caracterizat prin deficitul forței musculare, hipertonie, spasticitate, exagerarea și difuziunea reflexelor osteo-tendinoase, pînă la clonusul piciorului și al rotulei sau al atingerilor medulare progresive. Poate apărea și un deficit al mersului. Acest deficit poate fi permanent, sau poate apărea la o distanță fixă, sau care se diminuează progresiv. Tulburările motorii sînt cele care aduc bolnavul la consultație. În cazul atingerilor acute, acest sindrom piramidal este înlocuit din primele zile de o paraplegie flască (siderare medulară);

– *tulburări senzitive* care iau cîteodată forma de paretezii sau dureri (compresiunea cordoanelor posterioare), dar mai adesea îmbracă forma unui deficit al sensibilității termo-algice profunde.

Căutarea nivelului senzitiv permite localizarea metamerică a atingerii medulare;

– *tulburări sfincteriene*, importante la atingerile acute, incontinență sau retenție urinară, sînt adesea discrete în afectările cronice cu micțiuni imperioase sau dificile.

Sindromul rahidian este traducerea, cînd există, a atingerii vertebrale. Vor fi căutate sistematic redoarea rahidiană spontană, durerile la presiune, contracturile musculare reflexe.

Semiologia este reflectarea topografiei exacte a leziunii medulare și depinde de cordoanele medulare atinse:

– în plan orizontal, o leziune anterioară se manifestă în principal prin tulburări motorii, în timp ce o leziune posterioară induce tulburări ale sensibilității profunde. Atingerea latero-medulară antrenează un sindrom Brown-Sequard;

– în plan vertical, o atingere antrenează de sus în jos o cvadriplegie (măduva cervicală), sau o paraplegie (măduva dorsală). Sindromul lezional se va manifesta prin compresiunea nervului frenic sau spinal, un sindrom radicular al membrelor superioare (măduva cervicală), abolirea reflexului cutanat abdominal (măduva dorsală), sau tulburări sfincteriene importante (măduva sacrală).

Explorări

Radiografiile de coloană centrate pe nivelul anatomic al compresiunii caută o atingere osoasă, liză sau condensare, sau o lărgire a găurilor de conjugare, vizibilă pe clișeele din incidența 3/4.

Imagistica permite localizarea anatomică și diagnosticul etiologic al afectării. Rezonanța magnetică nucleară, datorită caracterului său neinvaziv, precum și preciziei imaginilor, este examenul de elită. Tomodensitometria presupune, pentru o definiție superioară a imaginilor, opacifierea spațiilor perimedulare. Mielografia rămîne cîteodată indispensabilă pentru punerea în evidență a unei amprente vasculare pe măduvă. Arteriografia medulară este rezervată pentru căutarea anomaliilor vasculare medulare.

Examenul lichidului cefalo-rahidian nu se realizează ca primă intenție în fața unui tablou de atingere medulară. În afara unei hiperproteinozahii fără reacție celulară (disociație albumino-citologică) observată în caz de compresiune, se va căuta prezența celulelor anormale.

Diagnosticul diferențial anatomic

Leziunile „cozii de cal” se deosebesc de atingerile medulare prin caracterul periferic al paraplegiei, care este flască, cu abolirea reflexelor osteo-tendinoase, tulburările senzitive realizează o „anestezie în șă”; tulburările sfincteriene și genitale sînt deosebit de importante. Distincția este cu atît mai dificilă în atingerile măduvei sacrale sau ale conului terminal, deoarece se suprapune o atingere periferică peste semnele medulare. Cauzele afectărilor „cozii de cal” sînt multiple: hernie de disc, canal lombar îngustat, tumori endimare, neurinom, chist epidermoid.

Cauze și tratamente

Traumatismele medulare

Traumatismele medulare sînt legate în principal de o cauză mecanică la distanță (hiperreflexia sau hiperextensia rahisului) și mai rar de o atingere directă (rănire prin glonț de ex.). De obicei se disting trei forme principale: fracturi-dizlocări ale coloanei; fracturi pure și dizlocări pure. Pe plan clinic se pot individualiza două faze: Șocul spinal este caracterizat prin abolirea tuturor mișcărilor voluntare și a oricărei sensibilități sub nivelul leziunii, în același timp cu dispariția reflexelor segmentului medular izolat. Este cu atît mai accentuat, cu cît leziunea este mai completă (secțiune medulară) și mai rapidă. Faza de hiperreflexie survine de obicei cu cîteva săptămîni mai tîrziu și este marcată de spasticitate, ca sursă importantă de handicap funcțional.

Compresiunile medulare

• Cauzele extradurale

O *hernie discală* poate apărea spontan, sau cu ocazia unui traumatism. Localizarea sa este cel mai adesea cervicală și antrenează o cvadripareză sau cvadriplegie însoțită de nevralgie cervicobrahială. Tratamentul este de regulă chirurgical.

Stenoza canalului rahidian, congenitală sau de origine cervicartrozică este o cauză frecventă a atingerilor medulare cervicale. Se referă la un subiect de vîrstă medie care relatează antecedente de nevralgie cervico-brahială. Simptomatologia clinică asociază în mod obișnuit o atingere radiculară unui sindrom cvadripiramidal. Suferința medulară este legată totodată de factori mecanici și de factori vasculari. Cauza compresiunii se determină prin examene neuroradiologice, iar cîteodată sînt necesare radiografiile în dinamică, în flexie sau în extensie. Prin practicarea laminectomiei se permite eliberarea măduvei.

Tumorile vertebrale maligne dau paraplegii dureroase. Metastazele osoase vertebrale sînt frecvente în evoluția unor cancere bronșice, prostatice, mamare, renale, digestive sau tiroidiene. Cîteodată pot preceda descoperirea cancerului primitiv. Caracterul condensant al leziunilor orientează preferențial spre originea prostatică. Tratamentul este dublu, local prin radioterapie și/sau chirurgie și general, prin cel adresat cancerului primitiv. Tumorile osoase primitive, precum sarcomul sînt rare și dau liză vertebrală importantă. Mielomul Kahler, disglobulinemia malignă, dau atingere medulară dublă prin infiltrare epidurală și prin leziuni osoase vertebrale. Hemopatiile acute și boala Hodgkin pot fi la originea unei invazii a spațiilor epidurale, ducînd la compresiune medulară.

Tumorile vertebrale benigne, angiom vertebral, chordom vertebral, tumoră cu mieloplaxă sînt rare. Unele afecțiuni reumatologice, tip boala Paget, poliartrita reumatoidă, pot determina compresiuni medulare.

Trebuie menționate și unele *cauze infecțioase*. Morbul Pott, respectiv atingerea osoasă tuberculoasă, care începuse să dispară, revine în actualitate prin pacienți cu SIDA, la care poate apărea o tuberculoză rezistentă la antibiotice.

Spondilitele stafilococică, listeriană sau brucelozică sînt excepțional cauze de compresiune medulară.

• *Cauzele intradurale*

Tumorile extramedulare benigne, meningioame sau neurinoame, sînt la originea a aproximativ 50% din compresiunile medulare. Compresiunea este adesea laterală și are evoluție lentă. Neurinomul se dezvoltă pe seama unei rădăcini motorii sau senzitive, sau a unui nerv rahidian. În acest ultim caz, neurinomul se dezvoltă „în clepsidră”, lărgind gaura de conjugare. Simptomatologia radiculară precede apariția compresiunii medulare. Meningiomul apare la vîrstnici și determină tulburări în principal motorii și sfîcteriene. În ambele cazuri, exereza chirurgicală, dacă este precoce, permite o recuperare completă.

Alte tumori intradurale, teratom, lipom, hemangioblastom sînt rare, ca și localizările intradurale infecțioase sau parazitare.

Tumorile intramedulare, ependimoame, astrocitoame, dau semne clinice cîteodată suspendate, limitate la un segment orizontal al corpului, realizînd un sindrom pseudosiringomielic.

Examenenele neuroradiologice arată o măduvă lărgită. Tratamentul este dificil: exereză, dacă tumora are plan de clivaj, radioterapie sau laminectomie de decompresiune dacă este infiltrativă.

Afecțiunile medulare congenitale

Siringomielia, etimologic provenind din *syrinx* = fluier, se caracterizează prin existența unei cavități ce se întinde vertical pe mai multe segmente medulare, în special cervicale, în spatele endimu-

lui. Cavitatea se poate întinde superior (siringobulbie), sau spre măduva dorsală, mai rar lombară. Adesea se asociază cu o malformație Arnold-Chiari, coborîre a bulbului spre canalul rahidian, prelungire ectopică a amigdalelor și cerebelului în canalul cervical.

Cavitatea siringomielică duce la întreruperea fasciculelor care se încrucișează în centrul măduvei și este la originea unei simptomatologii suspendate, motorii, senzitive și trofice.

Deficitul senzitiv este disociat. Sensibilitatea termo-algică este abolită, cu păstrarea simțului tactil și postural. Totul este suspendat cu zonă normală deasupra și dedesubtul nivelului cavității siringomielice.

Areflexia osteo-tendinoasă este traducerea întreruperii căilor aferente ale reflexului monosinaptic; și aceasta este întreruptă.

Deficitul motor este legat de atingerea motoneuronilor cornului anterior. Este asimetric, afectează centura scapulară, dar predomină la extremități, unde realizează mîna atrofică tip Aran-Duchenne. Sînt prezente și fasciculațiile. Atingerea mușchilor axiali se traduce prin atitudine în cifoscolioză precocă. Deficitului motor i se adaugă o hipertonie spastică ce poate fi la originea unor deformări.

Tulburările trofice legate de atingerea arcului reflex neurotrofic se manifestă prin modificări vaso-motorii, atrofie cutanată, leziuni indolore (mal perforant) și artropatii.

Atingerea bulbară se traduce, după caz, prin nistagmus, tulburări ale sensibilității sau disestezie în teritoriul trigemenului, paralizii velo-palato-faringo-laringiene sau hemiatrofii linguale.

Sub cavitatea siringomielică, deficitul motor și senzitiv rămîne de regulă discret.

Diagnosticul de siringomielie este afirmat de către neuro-radiologie. Rezonanța magnetică nucleară evidențiază cavitatea și extinderea sa pe secțiunile longitudinale, precum și localizarea intramedulară a cavității pe cupele orizontale.

Se poate elimina astfel ideea unei leziuni centromedulare vasculare (hemoragie sau ramolism), tumorale sau posttraumatice.

Examenul radiologic al craniului permite, pe de altă parte, să se precizeze o eventuală anomalie a ligamentelor.

Tratamentul este chirurgical și se adresează pacienților cu malformații ale căror semne clinice se agravează rapid.

Malformațiile șanțului cranio-rahidian, în special amprenta bazilară, definită prin invaginația intracraniană a marginilor găurii occipitale, se poate însoți de suferință medulară. Se pot asocia și alte anomalii morfologice, cum este gâtul scurt sau implantarea joasă a părului.

Bolile vasculare medulare

– *Ramolismenul măduvei*, leziune ischemică a substanței albe și cenușii, determină o simptomatologie care diferă după teritoriile anatomice afectate. Ischemia teritoriului arterei spinale anterioare se traduce printr-o paraplegie și tulburări senzitive disociate, ce respectă sensibilitatea tactilă și posturală. Ischemia teritoriului arterei spinale posterioare se traduce printr-un sindrom senzitiv cordonal posterior. Sindromul Brown-Séquard poate fi consecința unei ischemii a hemimăduvei.

Ramolismenul este precedat câteodată de o claudicație intermitentă medulară, dureri radiculare, parestezii sau paraplegie tranzitorie, care apar la mers. Când survine ramolismenul, el se însoțește adesea de stare de șoc și dureri intense. Sînt frecvente, rapide și severe și tulburările trofice (escare). Evoluția se face spre stabilizarea leziunilor, dar o recuperare totală este rară.

– *Angioamele medulare*, mai exact fistulele arterio-venoase, sînt la originea hemoragiilor spinale și a 70% din leziunile ischemice ale măduvei. Localizarea cea mai frecventă este cea dorsală. Evoluția se face în pusee. În 70% din cazuri, simptomatologia asociază un sindrom deficitar cu dureri radiculare (segmentul 50-70 ani). În 10% din cazuri, accidentul inaugural se traduce printr-o paraplegie acută definitivă. De fapt, cel mai adesea, instalarea deficitului este precedată

de accidente tranzitorii. Examenenele neuroradiologice pun în evidență amprenta vermiculară, la mielografie evidențiază drenaj venos important, sau vizualizează în mod direct pediculul nutritiv și malformația ca atare la angiografie. Puncția lombară evidențiază hiperproteinoză. Tratamentul este chirurgical, constând din ligatură, sau radiologic, cu embolizarea pediculului nutritiv care de obicei este unic.

– *Hematomieli*, adică hematom intramedular, determină o simptomatologie brutală, pseudosiringomielică. Originea sa este cel mai adesea traumatică. Hematomul epidural poate fi traumatic sau legat de un tratament anticoagulant.

– *Diverse cauze iatrogene* pot produce ramolism medular de origine arterială: ramolism dorsal mediu după clamparea aortei, ligatura arterelor intercostale funcționale, procedură indispensabilă la o toracotomie, injectarea produsului de contrast în artera lui Adamkiewicz cu ocazia unei aortografii.

– *Ateroscleroza* poate fi incriminată în diverse feluri: tromboză aortică, anevrism disecant, ateroscleroza arterelor radiculare sau stenoza la originea lor.

– O *atingere vasculară arterială primitivă* poate evolua într-o periarterită nodoasă, arterită sifilitică. Emboliile sînt excepționale.

O aceeași cauză poate fi și la originea unei compresiuni medulare și a unui ramolism, legate de o compresiune arterială sau venoasă. Pot fi implicate și metastazele vertebrale, tumorile vertebrale primitive, traumatismele rahidiene, herniile discale. Cauzele epidurale de compresiune medulară, hemopatiile, leucemiile acute și boala Hodgkin sînt frecvent asociate cu ramolisme medulare.

Mielopatiile radice

Radioterapia poate induce două tipuri de mielopatii. În anumite cazuri, atingerea este tranzitorie și survine după un interval liber de cîteva săptămîni. Cîteodată, după un interval liber de 1-2 ani, apare un sindrom de suferință medulară, care se agravează progresiv. Deficitul

muscular debutează sub zona iradiată și poate deveni invalidant. Se pot asocia amiotrofie, sau mai rar, hipertrofie musculară. Hiperproteinorahia este frecventă. Examenenele neuroradiologice sînt normale. Cauza exactă a acestor mielopatii nu este cunoscută: necroză radică a celulelor nervoase, sau anomalii ale vascularizației. Nu se cunoaște nici un tratament.

TABELUL I-19. Cauzele nontraumatice ale mielopatiilor

<i>Compresiuni medulare</i>	<i>Afecțiuni medulare congenitale</i>	<i>Boli vasculare medulare</i>	<i>Mielopatii radice</i>	<i>Mielopatii infecțioase</i>	<i>Mielopatii inflamatorii</i>
Extradurale — hernie discală — stenoză a canalului rahidian — tumori vertebrale maligne — tumori vertebrale benigne — etiologie infecțioasă Intradurale: — tumori extramedulare — tumori intramedulare	siringomielie malformații ale șanțului	ramolismen- medular angioame medulare hemato- mielie cauze iatrogene ateroscleroză arterită inflamatorie sau infecțioasă	tranzitorie după interval liber	Tabès poliomielită anterioară acută	scleroză în plăci

Mielopatiile de origine infecțioasă

Tabesul dorso-lombar este consecința unei mielopatii sifilitice. Se asociază un sindrom cordonal posterior compus din paretezii, tulburări ale simțului de poziție al degetelor de la picioare, astereognozie cu o atingere radiculo-cordonală posterioară ce comportă tulburări ale sensibilității dureroase, tulburări trofice și vasomotorii. Sînt prezente dureri de origine centrală, de tip dureri fulgurante. Reflexele osteotendinoase sînt abolite. Mersul este perturbat prin tulburări ale sensibilității. Este talonant, agravat de hipotonie. Închiderea ochilor dă semn Romberg în poziția ortostatică și agravează ataxia la mers. Tulburările neurotrofice se manifestă sub forma fracturilor spontane, artropatii nervoase sau mal perforant plantar. Aceste semne se integrează în atingerea sifilitică a sistemului nervos central, marcată de semnul Argyll-Robertson și anomalii ale lichidului cefalo-rahidian, hipercitoză și proteinorahie. Reacțiile serologice sînt pozitive, permițînd diagnosticul.

Poliomielita anterioară acută este atingerea prin virusul poliomielitic a motoneuronilor cornului anterior al măduvei și a nucleilor motori ai nervilor cranieni. Atingerea acută este precedată de un episod infecțios. Imediat apar paralizie flască, hipotonică, cu areflexie. Este neregulată și asimetrică, afectînd membrele, trunchiul sau bulbul. Atingerea bulbară poate necesita recurgerea la respirație asistată. Paralizia regresează din a II-a săptămîină, recuperarea făcîndu-se în cel puțin un an. Adesea este parțială și în teritoriile rămase deficitare se instalează o amiotrofie. În faza acută lichidul cefalo-rahidian arată în mod constant pleiocitoză. În faza de recuperare, electromiograma arată mari potențiale de denervare și reinervare. Tardiv, după mai multe decenii, poate surveni, în aceleași teritorii atinse inițial, o nouă agravare: sindromul postpoliomielitic. Vaccinarea a redus frecvența acestei afecțiuni în regiunile noastre, în special la copii. Totuși, adulții vor trebui să facă un rapel al vaccinării la vizita într-o țară endemică.

Mielopatiile inflamatorii

Scleroza în plăci poate fi la originea unei leziuni medulare ce antrenează simptomatologia clinică în funcție de topografia plăcii. Această afecțiune este tratată în alt capitol.

BIBLIOGRAFIE

- CAMBIERG J., MASSON M., DEHEN H. (eds), *Neurologie*, Masson, Paris, 1985
DEROUESNÉ C. (ed.), *Pratique Neurologique*, Flammarion Médecine Sciences, Paris, 1983
ASBURY A.K., MCKHANN G.M., McDONALD W.J. (eds), *Diseases of the Nervous System*, Saunders, Philadelphia, 1986

X. NEUROPATII PERIFERICE

G. SERRATRICE

Un nerv periferic ia naștere din cornul anterior al măduvei (nervul motor sau motoneuronul), din ganglionul rahidian (nervul senzitiv), sau dintr-un ganglion al lanțului simpatic (nervul vegetativ). Axonul, prelungirea neuronului este înconjurat de una sau mai multe celule Schwann, după două variante: fie o celulă Schwann înconjură simplu mai mulți axoni (rezultând o fibră amielinică), fie celula Schwan formează un rulou de mielină în jurul unui axon (dând fibră mielinizată).

CLASIFICAREA

Ținând cont de noțiunile precedente, se poate distinge:

După tipul de fibre atinse

– neuropatii motorii, din care se pot separa arbitrar grupul bolilor de motoneuron, ce afectează corpul celular, sau perikarionul (de ex. scleroza laterală amiotrofică).

– neuropatii senzitive, cu două subgrupe, după afectarea care predomină:

– fie pe fibrele cu diametru redus (A delta mielinizate sau C amielinice), dând în special o semiologie dureroasă sau, în mod paradoxal, indoloră, au analgezie și hipoestezie la durere și căldură;

– fie pe fibrele cu diametru mare, cu tulburări senzitive în special tactile, vibratorii și artrocinetice. Se delimitează o varietate: neuropatia senzitivă sau motorie în cursul căreia este atins și perikarionul;

– neuropatiile autonome, cu hipotensiune ortostatică, tulburări vasomotorii.

După tipul lezional

– degenerescenta walleriană este consecutivă unei leziuni axonale mai mult sau mai puțin severe (neuropraxia: demielinizare simplă, regresivă, axonotmesis: leziune axonală parțială, adesea tranzitorie; neurotmesis: secțiune (mai mult sau mai puțin completă) a nervului;

– degenerescenta distală retrogradă (dying back), datorată alterării metabolismului, debutând la extremitate, apoi progresiv centripetă. Leziunea cauzală este concentrată pe corpul neuronal;

– mielinopatiile ce se adresează mai ales tecii de mielină și celulei Schwann.

După topografia afectării

– motoneuropatii în care este atins un singur trunchi nervos;

– motoneuropatii multiple (etichetate odinioară ca multinevrite), când două sau mai multe trunchiuri sînt afectate în mod simetric;

- polineuropatiile (etichetate odinioară polinevrite), în caz de leziuni simetrice și distale;
- poliradiculonevrite caracterizate prin difuziunea și extensia tulburărilor neurologice atât proximal cât și distal, și în general de natură inflamatoare;
- plexopatiile: atingerile plexurilor brahial și lombosacrat;
- radiculopatiile: atingerea rădăcinilor rahidiene.

PRINCIPALELE VARIETĂȚI ALE NEUROPATIILOR

Este important de știut că, cu toate explorările moderne, cauzele neuropatiilor sînt multiple și diagnosticul este adesea dificil (chiar imposibil în 20-30% din cazuri).

Mononeuropatii

De origine mecanică

Alături de leziuni traumatiche, chirurgicale, numeroase mononeuropatii sînt de origine compresivă.

• Paralizii posturale

Paraliziile posturale acute secundare unei poziții anormale prelungite, care a comprimat un trunchi nervos, sînt frecvente mai ales la nervii cu traiect superficial: sciatic popliteu extern, radial, cubital. Multe dintre acestea sînt profesionale. Altele survin la trezire, după o poziție anormală.

• Compresiuni cronice

Pentru compresiunile canalară cronice, prin prindere într-un soi de capcană, într-o zonă îngustată, nervii cel mai frecvent atinși sînt:

Nervul median. Cel mai banal este sindromul canalului carpian cu parestezii în special nocturne în teritoriul nervului median, reproduse de presiunea și percuția nervului (semnul Tinel), câteodată tulburări motorii și vasomotorii.

Formele esențiale, de departe cele mai frecvente trebuie separate de formele revelatorii (hipotiroidie, conectivite, amiloidoză). În cursul sindromului pronatorilor, nervul osos anterior este comprimat fie în interiorul mușchilor pronatori, fie mai rar de o apofiză supracondiliană. Consecința este pierderea gestului de pișcare între index și police.

Nervul cubital. Sindromul canalului cubital la cot este cel mai frecvent, împreună cu mâna cubitală. Sindromul numit al lojei Guyon la pumn comportă parestezii evidențiate de presiunea nervului.

Nervul radial. Sindromul supinator cuprinde căderea degetelor și a pumnului. Sindromul nervului interosos posterior este compus din deficit al extensiei pumnului și a degetelor față de articulațiile metacarpo-falangiene, cu deviație axială a pumnului și extensie normală pe articulațiile interfalangiene.

Nervul suprascapular. Durerea este asociată cu amiotrofie supra- și subspinoasă prin comprimarea nervului în șanțul coracoidei.

Paralizia nervului marelui dințat duce la decolarea omoplatului. Paralizia sa trebuie diferențiată de cea din sindromul Parsonage și Turner.

Nervul femuro-cutanat este la originea meralgiei parestezice Roth, cu parestezie „în rachetă” pe fața antero-externă a coapsei, atât în poziția ortostatică, cât și la mers. Cauza rezidă în comprimarea nervului între cele două spine iliace anterioare.

Nervul sciatic popliteu extern poate determina o paralizie cu steppaj, la comprimarea sa de către capul peroneului.

Nervul tibial posterior și ramurile sale: sindromul canalului tarsian (comportă parestezii în teritoriul nervului tibial posterior exacerbate de presiune. Sindromul intermetatarsian este la originea majorității nevralgiilor Morton).

- ***Tumori nervoase***

Compresiunile nervoase sînt cîteodată de origine tumorală, fie nervoase primitive (schwannoame benigne sau maligne, neurofibroame), fie extrinseci (pseudochisturi mucoide și mai ales lipoame ale nervilor median și sciatic, determinînd amiotrofii cronice focale).

Nevrite ischemice

Neuropatiile ischemice focale sînt vascularite ale arterelor mici, la originea degenerescentei centro-axonale, respectînd adesea periferia nervului și exprimate prin neuropatii izolate sau multiple. Din această grupă aparțin diabetul și angeitele necrozante, în special periarterită nodoasă. Diverse infecții, de ex. zona, lepra tuberculoidă, sînt la originea neuropatiilor focale și a mononeuropatiilor multiple.

Neuropatiile tomaculare

Un caz deosebit îl reprezintă cel al neuropatiilor numite tomaculare (din latină *tomacula* = cîrnăcior), în corelație cu o îngroșare congenitală și familială (ereditate dominantă) a anumitor zone ale tecii de mielină (formînd mici cîrnăciori în jurul axonului). Simptomatologia constă din episoade tronculare provocate de presiune și de anumite poziții, avînd printre caracteristici faptul că sînt indolore și că antrenează paralizii tranzitorii și recidivante în teritoriul nervilor comprimați.

Polineuropatii

Polineuropatii primitive

- ***Boala Charcot-Marie***

Boala apare în copilărie, sau la adultul tînăr, cîteodată și mai tîrziu. Este mai frecventă la bărbat.

Amiotrofia debutează lent, la micii mușchi intrinseci ai piciorului. Adesea este precedată de crampe musculare, câteodată de paretezii sau chiar de dureri. Se instalează insidios la mușchii pedioși și se întinde la lojele anteroexterne ale gambelor, ducând la jenă la mers și stepaj. Afec-tează în mod inconstant și mușchii lojei posterioare a gambelor, realizând „moletul de cocoș”. Cuprinde apoi mușchiul vast intern, făcând să proemi-neze condilul intern. Se limitează la 1/3 inferioară a coapselor formînd o „jartieră” deasupra genunchilor.

Amiotrofia este mai marcată decît deficitul. Acesta este în gene-ral moderat și adesea agravat de frig, câteodată transformat în impotență funcțională temporară, ce dispăre la reîncălzire. La debut sînt frecvente și fasciculațiile. Deformările piciorului însoțesc frecvent atrofia. Este vorba despre piciorul care atîrnă (datorat deficitului para-lexel al flexorilor și extensorilor, care face ca mișcările să fie doar trans-mise), despre piciorul scobit (cu contracția degetelor în formă de gheare, cînd flexorii sînt puțin afectați), rareori despre piciorul chircit (în formele grave cu debut precoce). În aceste cazuri mersul se face pe marginea externă a piciorului, care este în varus.

Consecințele funcționale se observă la poziția ortostatică, adesea instabilă, agitată, cu călcături continue și clătinări datorare instabilității din articulația tibio-tarsiană. Mersul se face cu stepare, fiind numit „mersul regelui comediei” sau „mers pe catalige”, întovărășit de mișcări de brațe ca balans.

La membrele superioare amiotrofia debutează mai tardiv, după 2-5 ani față de membrele inferioare, câteodată și mai mult. Atrorfia, ce poate fi inițial unilaterală, afectează micii mușchi ai mîinilor, scurtul abductor, interosoșii; se extinde la compartimentul anterior al antebrațului, respectînd loja posterioară, lungul supinator și pronatorii. Cu toată atrofia, posibilitățile motorii rămîn importante. Doar mișcările precise ale degetelor devin dificile. Fasciculațiile sînt frecvente la debut. Cînd sînt foarte marcate, induc veritabile mișcări anormale aritmice ale degetelor, câteodată interpretate ca tremurături. Tardiv apar deformări ale mîinilor: mîna de maimuță cu amiotrofia eminelenelor tenară și hipotenară, pierde-

rea opozabilității policelui; mână în gheară, cu hiperflexia ultimelor două falange și hiperextensia primei falange prin conservarea extensorilor. Adesea aceste deformări sînt asimetrice.

Reflexele achiliene sînt de obicei abolite. În jumătate din cazuri, mai tardiv apare areflexie rotuliană. Este frecventă hipoestezia distală, mai curînd tactilă decît termo-algezică, cu topografie simetrică, „în șosetă” sau „în mînușă”. Mai rar sînt prezente tulburări ale sensibilității artrocinetice sau ale palesteziei. Participarea autonomă este și ea frecventă: cianoza, hipotermia extremităților, fragilitatea unghiilor, tulburări vasomotorii, în special hipersudorație.

Între examenele complementare, primul este electromiograma, ale cărei trasee sînt neurogene. Vitezele de conducere nervoasă, motorii și senzitive, sînt mult scăzute în forma numită hipertrofică (datorită alterării tecii de mielină); sînt mai puțin scăzute în forma neuronală sau axonală. Biopsia nervoasă arată în forma hipertrofică alterări importante ale tecii de mielină (bulbi de ceapă). Cele două varietăți sînt clasificate actualmente ca CMT1 (cu demielinizare) și CMT2 (atingere axonală).

Transmiterea bolii este cel mai adesea automat dominantă, în relație frecventă cu o dedublare întinsă a cromozomului 17; sînt cunoscute și alte anomalii genetice.

• *Acropatia ulceromutilantă Thévenard*

Boala Thévenard se bazează pe o ereditate autosomal dominantă. Cazurile familiale sînt aparent mai rare decît cazurile sporadice, dar trebuie căutați sistematic potențialii senzitivi în familiile subiecților atinși.

Debutul este în decada a doua sau a treia de viață, de tip insidios, cu o vînație (contuzie care precede un mal perforant plantar indolor sau, cîteodată, o celulo-limfangită. Ulcerația își are sediul pe punctele de sprijin: metatarsianul 1 și 5, călcîi. Pe radiografie apar leziuni de osteoartropatie nervoasă: liză și construcții anarhice. Hipoestezia termotureroasă distală, simetrică, dispusă „în șosetă” este

obișnuită, asociată câteodată cu tulburări mai globale ale sensibilității. Disautonomia se manifestă prin hipersudorație sau anidroză, dar lipsesc tulburările genito-sfincteriene (ceea ce diferențiază boala Thévenard de neuropatiile amiloide, tot cu ereditate dominantă). Reflexele achiliene, apoi și cele rotuliene sînt abolite. Lichidul cefalo-rahidian este normal. Evoluția, de gravitate variabilă, este în funcție de importanța tulburărilor trofice. Amputarea este de evitat, în măsura posibilului, datorită mediului neurotrofic deficitar. Vitezele de conducere nervoasă motorii sînt normale. Vitezele senzitive sînt diminuate. Amplitudinea potențialelor senzitive este adesea diminuată sau nulă. La biopsia nervoasă, fibrele mielinice de calibru mic și cele amielinice sînt extrem de rarefiate, fapt confirmat și de histogramă.

Sînt cunoscute și alte varietăți, printre altele o formă recesivă, precoce și gravă, ca și o formă sporadică ce apare la alcoolici (boala Bureau-Barrière).

• *Polineuropatii ereditare cu anomalii metabolice*

Sînt foarte numeroase, în special la copil. Dintre cele mai frecvente de la adult cităm:

– neuropatiile amiloide ereditare, datorate mutației genei transtiretinei (cromozomul 17). Tabloul este apropiat de cel al bolii Thévenard, dar diferă prin importanța neuropatiei autonome (diaree, impotență, hipotensiune ortostatică);

– neuropatiile porfirice, legate de anomalii pe cromozomul 11, ascund tulburări digestive, tulburări psihiatrice și polineuropatice ce evoluează în pusee.

Polineuropatii secundare

• *Neuropatii ale bolilor generale*

Neuropatii metabolice dobîndite

Boli metabolice. Printre cele mai frecvente sînt neuropatiile diabetice. Se pot clasifica în mod variat. Din punct de vedere practic

sînt separate în: polineuropatii simetrice senzitive sau senzitivomotorii distale, infraclinice (cu viteză de conducere nervoasă ce arată o atingere axonală); cu „fibre mari” (tulburări ale sensibilității proprioceptive); cu „fibre mici” (forme dureroase, în special nocturne); trofice (acropatii ulcero-mutilante) și autonome.

Formele motorii proximale (sau amiotrofia diabetică) formează al doilea grup.

Formele focale reunesce neuropatiile și mononeuropatiile multiple (nerv crural, nervi cranieni, intercostal etc.) pentru care coexistă factorul ischemic cu cel de prindere a nervului într-o „capcană”. Neuropatiile hipoglicemiei sînt cîteodată iatrogene.

Neuropatiile insuficienței renale îmbracă mai multe forme: parestezică, cu „neliniște” a membrilor inferioare; polineuropatii senzitive cu „burning feet”; polineuropatii senzitivo-motorii grave, distale sau proximale, pseudomiopatie sau pseudopoliradiculonevritice.

Neuropatiile nutriționale. Polineuropatia alcoolică este senzitivă sau motorie, cîteodată și cu tulburări trofice prin atingere axonală, cu mecanism toxic, carențial și genetic. Cîteodată realizează forma psiho-polinevritică a lui Korsakoff.

Neuropatiile nutriționale complexe sînt fie deficiente proteice ale copilului, cu topografie în special proximală, fie polineuropatii de origine digestivă, prin tulburări ale absorbției (gastrectomie, sprue, malabsorbție, boală celiacă), fie sindrom de arsuri plantare, ce apar într-un context diareic. Neuropatia tropicală ataxică cu atrofie optică, surditate, tulburări cutaneo-mucoase este atribuită consumului excesiv de cassava (lipie din făină de manioc), bogată în tiocianați.

Neuropatii endocrine

Polineuropatiile tiroidiene: cîteodată hiper-, dar mai adesea hipotiroidiene, cu sindrom bilateral de canal carpian și, mai rar, polineuropatie senzitivă sau motorie.

Polineuropatiile hiperinsulinice, hipoglicemice, senzitivo-motorii, din cadrul tumorilor pancreatice.

Neuropatiile gravidice sînt frecvente și de mecanism variat, endocrin, adesea compresiv (sindrom de canal carpian, meralgie parestezică, paralizie de trivaliu și de delivrare, cu compresiune de ramuri nervoase, crural, sciatic popliteu extern, obturator). Cîteodată sînt descrise polineuropatii carențiale și poliradiculonevrite.

Neuropatii ischemice

Prin ocluzia arterelor de calibru mic. Alături de mononeuropatii și mononeuropatii multiple diabetice, aici sînt cuprinse:

– Vasculitele necrozante sistemice, în special poliarterită nodosă, angeită Churg-Strauss, granulomatoza Wegener.

– Conectivitele, în special poliartrita reumatoidă. În afara manifestărilor frecvente din poliartrita reumatoidă, de tip sindrom de canal carpian și diverse neuropatii compresive apar și polineuropatii senzitive sau senzitiv-motorii și mononeuropatii (sciatic, popliteu extern și cubital); neuropatiile sînt frecvente și în lupusul eritematos diseminant, sclerodermie (sindromul Sharp, rectocolită hemoragică, boala Crohn, polimiozite, sarcoidoză. Neuropatiile din sindromul Goujerot-Sjögren par actualmente tot mai frecvente.

Prin ocluzia arterelor de calibru mare. Este vorba mai mult de ocluzii acute (apărute în circumstanțe diverse: paralizii trombo-embolice cu mononeuropatii multiple distale monomielinice; ocluzii arteriale din sindromul tibial anterior; paralizia garoului; anevrismul disecant al aortei), decît de ocluzii cronice în cursul ateromatozei sau bolii Buerger.

– Sarcoidoza afectează în special nervii cranieni.

Neuropatii paraneoplazice

Neuropatia senzitivă subacută paraneoplazică tip Denny-Brown cu predominanță feminină este o neuropatie senzitivă cu debut distal, evoluție ascendentă în cîteva luni, dar care provoacă o dezaferentare ce dă ataxie și necoordonare în execuția mișcărilor voluntare. Neuropatia este frecvent dureroasă, iar areflexia cvasiconstantă. Neuropatia

poate preceda și cu 6 luni descoperirea cancerului. Neoplasmul cel mai frecvent asociat este cancerul pulmonar cu celule mici în sânge. Și în LCR poate fi identificat un anticorp anti Hu, îndreptat împotriva nucleilor neuronilor! Este de fapt o ganglio-mieloneuropatie, difuziunea leziunilor în ansamblul neuronului senzitiv justificând utilizarea termenului de neuropatie.

Și alte forme de neuropatii se asociază cancerelor. Polineuropatiile senzitivo-motorii de tip Wyburn-Mason sînt frecvente și tardive. Poliradiculonevritele acute sau cronice, cu recăderi, sînt excepționale.

Neuropatiile din hemopatii

Neuropatiile din leucemiile acute sînt mai ales limfoblastice prin infiltrare radiculo-plexulară. Se întîlnesc și poliradiculonevrite, neuropatii asimetrice.

Neuropatiile limfoamelor sînt fie hodgkiniene (compresiuni și infiltrații nervoase, polineuropatii senzitive subacute, sindrom Guillain-Barré, diferit de neuropatii), fie nonhodgkiniene (atingeri radiculare și poliradiculonevrite) și ale limfadenopatiei angio-imunoblastice (atingeri radiculo-plexulare lombosciatice).

Neuropatiile asociate unei gamapatii monoclonale cuprind:

Gamapatiile monoclonale benigne. Gamapatiile monoclonale benigne sînt încă de natură nedeterminată (MGUS: Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance), deoarece doar evoluția pe termen lung le confirmă benignitatea. În formele fără hemopatie, neuropatia este mai ales de tip senzitiv, cu tremurături; proteina monoclonală serică sau urinară este în cantitate scăzută, și nu există anomalii citologice la examenul măduvei osoase. Totuși, în 10-15% din cazuri, poate surveni o hemopatie malignă în anii următori, impunîndu-se o supraveghere regulată.

Mielomul. În mielomul multiplu, în special kapa, cîteodată lambda osteolitic, neuropatiile sînt comparabile cu cele din paraneoplazii. Cele mai frecvente sînt totuși formele senzitivo-motorii axonale

difuze, cu evoluție lentă. În 20% din cazuri este vorba de o neuropatie amiloidă.

În mielomul condensant și în plasmocitoame, forme rare de mielom, dar care se asociază cu o neuropatie (adesea precoce) într-un caz din două, tabloul este cel al unei poliradiculonevrite cronice, care se asociază cu unul sau mai multe simptome din constituirea sindromului Poems: organomegalie cu hepatosplenomegalie sau poliadenopatie, endocrinopatie cu disfuncție genito-sexuală, distiroidie sau diabet mai mult sau mai puțin frust și manifestări cutanate tip hiperidroză, hiperpigmentare, hipertrichoză sau edeme periferice ce pot ajunge la anasarcă.

Boala Waldenström. Aceste forme sînt comparabile cu neuropatiile asociate cu Ig M benigne. Ele survin la 5% din cazurile de boală Waldenström la vîrstnici. Asimetrice și parestezice la debut, ele devin motorii sau amiotrofice, Demielinizarea este primară, cu depozite intralamelare de IgM. Sînt prezenți anticorpii anti-MAG sau anti-vimentină.

Crioglobulinemiile. Crioglobulinemiile sînt imunoglobuline care precipită la rece și se redizolvă la 37°C. Crioglobulinele apar în cursul mieloamelor, al bolii Waldenström, al afecțiunilor inflamatorii, sau sînt numite esențiale, în lipsa unei cauze. Tabloul constă din: poli-neuropatie cu predominanță senzitivă sau mononeuropatie multiplă sau izolată. Nervii cranieni pot fi și ei afectați.

Studiul electrofiziologic și biopsia nervoasă relevă, cel mai adesea, leziuni axonale. Este frecventă și vasculita nervoasă. Neuropatia evoluează în cadrul unui tablou de vasculită sistemică evocatoare, cu atît mai mult cu cît, în mod specific, simptomele sînt agravate de frig. Ameliorarea se obține prin plasmafereză și terapie imunosupresivă.

Amiloidoza. Neuropatiile amiloide din discraziile plasmocitare diferă de formele ereditare prin mecanismul imunologic. Amiloidoza imunoglobulinică, sau amiloidoza A₁ conține lanțuri ușoare de imunoglobuline, tipul lambda fiind cel mai amiloidogen. Toate tipurile de

imunoglobuline monoclonale, benigne sau maligne, se pot complica cu o amiloidoză, în special boala Kahler, neuropatia periferică fiind frecventă în 10% din mieloame.

Tabloul clinic este cel al unei neuropatii cu debut distal, simetric și la membrele inferioare, cu predominanță senzitivă, cele mai alterate fiind transmiterile termică și dureroasă. Disautonomia, cu hipotensiune ortostatică, poate complica precoce tabloul și este evocatoare pentru diagnostic. În 1/4 din cazuri este prezent și un sindrom de canal carpian. Tardiv apare deficit motor și amiotrofic. Amiloidoza se extinde la limbă (macroglosie) și la corzile vocale (asprimea vocii). Proteinorahia este crescută. Plasmocitoza osoasă este moderată. Se detectează în ser un compus M. Studiul electrofiziologic arată atingere axonală. Biopsia nervoasă demonstrează pierderea fibrelor mici. Amiloidoza se caracterizează prin colorarea la roșu Congo. Evoluția este mortală.

• *Neuropatii de origine infecțioasă*

– Un prim grup reunește atingerile îndeobște cunoscute. Neuropatiile leproase prin atingerea inițială a nervilor cutanați sînt fie mononeuropatii și mononeuropatii multiple ale leprei tuberculoide, cu zone localizate de hipoestezie, fie neuropatii senzitive, motorii și trofice ale leprei lepromatoase, cu acropatie ulcero-mutilantă, fie forme mixte cu semiologie atipică; identic pentru neuropatiile și poliradiculonevritele zonei, care au o semiologie bine stabilită. Neuropatiile difterice sînt actualmente excepționale. Infecții diverse, ca melitococia, leptospiroza, tetanosul, oreionul, hepatita, mononucleoza infecțioasă, înțepături de insecte sînt de asemenea la originea neuropatiilor sau poliradiculonevritelor. Rareori se observă paralizii după vaccinare antitifică, antivariolică, antirabică. Neuropatiile serice sînt paralizii disociate ale plexului brahial tip amiotrofie nevralgică a umărului, mai rar mononeuropatii, polineuropatii, poliradiculonevrite.

– Mai recent au fost descrise alte varietăți.

a) Neuroborelioza bolii Lyme este o rickettsioză ce apare după mușcătura de căpușă. După o fază de eritem migratoriu însoțit de dureri difuze și de adenopatii, se instalează un tablou de meningoradiculită cu dureri extensive intense și generatoare de insomnii, paralizie proximală asimetrică, amiotrofie și areflexie. Este frecventă paralizia facială uni- sau bilaterală. La biopsia nervoasă apare aspect de vasculită periendoneurală. Căutarea anticorpilor în LCR (care arată hipercitoza) este mai specifică decât serodiagnosticul prin imunofluorescență indirectă.

b) Neuropatiile infecțioase retrovirale

Sînt cele din infecția cu virusul HIV

NEUROPATIILE PRECOCE

– *Neuropatii infra-clinice*. Detectate prin examen electrofiziologic, sînt puse în evidență în 70-90% din cazuri, confirmate prin biopsie nervoasă. În general se admite că aceste anomalii devin mai importante cu agravarea deficitului imunitar.

– *Poliradiculonevritele*. Se pot întîlni ambele tipuri evolutive, acut și cronic. Prognosticul este identic cu cel al formelor idiopatice; măsurile terapeutice sînt aceleași. Poliradiculonevritele survin în general într-un stadiu precoce al infecției HIV și pot fi chiar și ca manifestare contemporană cu seroconversia.

– *Formele multifocale subacute* sînt marcate de parestezii distale ale membrelor inferioare, mai întîi asimetrice, ce ating în etapa secundă membrele superioare, cu tulburări senzitive obiective, cîteodată atingere motorie. Reflexele sînt abolite, cîteodată exagerate, uneori cu prezența semnului Babinski. În LCR este frecventă limfocitoza.

– *Mononeuropatiile* afectează în mod egal nervii cranieni, în special facialul, realizînd adesea diplegii faciale. Rareori izolate, mononeuropatiile se asociază, realizînd tabloul unei mononeuropatii multiple.

NEUROPATIILE TARDIVE

– *Polineuropatiile axonale distale* sînt cele mai frecvente și reprezintă probabil stadiul tardiv al neuropatiilor infraclinice descoperite în primii timpi ai bolii. Este vorba despre o neuropatie exclusiv axonală sau cu predominanță senzitivă, distală, simetrică și dureroasă. Deficitul senzitiv obiectiv predomină asupra sensibilităților termalgice.

– *Mieloradiculopatiile*, secundare în majoritatea cazurilor unei infecții cu citomegalovirus, apar într-un stadiu foarte tardiv al SIDA: este vorba despre un sindrom al cozii de cal hiperalgic, ce evoluează într-un context febril și caracterizant, la care se asociază în mod rapid o atingere a nervilor cranieni și o atingere poliradiculară a membrelor superioare. Leziunile comportă microabcese cu infiltrație de polinucleare. Evoluția spontană este rapid fatală. Au fost raportate cazuri de vindecare după tratament cu DHPG.

Neuropatiile iatrogene prin DDC și DDI au fost și ele semnalate în cursul SIDA.

Neuropatiile cu virusul HTLV1 sînt mai ales amiotrofice și se însoțesc de fasciculații. Nu trebuie confundate cu o scleroză laterală amiotrofică.

• *Neuropatiile toxice*

Mecanismul lor este mai ales o alterare axonală.

a) *Neuropatiile medicamentoase*

Sînt numeroase și de natură diferită, după caz. Se disting formele demielinizante, cele mai rare, observate la administrarea de medicamente amfofile, susceptibile să inducă o lipidoză medicamentoasă (maleat de perhexilină); de asemenea există forme schwaniene cu inhibiția enzimelor lizozomale ce apar după amiodarone, clorochin, suramin. Sărurile de aur antrenează o mielopatie prin mecanism probabil imunologic. Formele cele mai frecvente sînt cele axonale. Este vorba despre o degenerescență retro-

gradă („dying back”) prin tulburarea fluxului axonal rapid (vincristină, taxol, cisplatin, colchicină, podofilină), prin deficit de piridoxină (isoniazidă, hidralazină, etionamidă), prin tulburarea sintezei proteice legată de fixarea pe ARN (metronidazol, misonidazol), prin deficit în glutatation (nitrofurantoin), prin mecanism imunologic (cimetidină, carbimazol, triptofan). Tulburarea fluxului axonal lent este provocată de disulfiram sau metarsoprol. Neuropatia ar fi legată de pirodoxină, cliochinol, talidomidă.

Printre medicamentele anticanceroase, alcaloizii din brebenoc (*Vinca herbacea*) determină frecvent o areflexie cu parestezii, deficit motor, atingere a nervilor cranieni, a sistemului autonom, și formarea unor corpi sferomembranoși; cisplatina provoacă paralizii cvadristale cu ataxie senzitivă și tulburări auditive. Se citează de asemenea hexo-metilmelamina și procarbazona.

La originea neuropatiilor diverse stau și numeroase antimicrobiene: cloramfenicol (neuropatii senzitive), nitrofurantoin (neuropatia senzitivo-motorie sau motorie proximală, mai ales în caz de insuficiență renală), izoniazidă, etionamidă și etambutol (parestezii cvadri-distale), metronidazol (formă senzitivă), polimixină (parestezii distale și peribucale), sulfamide (forme senzitivo-motorii), cliochinol (mai ales senzitive cu semne piramidale și nevrită optică: „subacutemyelo-optico-neuropathies” sau SMON), în sfârșit streptomycină, penicilina, amfotericina B, colistina, acidul nalidixic.

Medicamentele antireumatismale sînt în special sărurile de aur (neuropatii axonale sau poliradiculonevrite), și antimalaricele (neuropatii), mai rar penicilamina, indometacinul, fenilbutazona.

Dintre medicamentele cardiovasculare, maleatul de perhexilină și cîteodată amiodarona sînt la originea unei neuropatii senzitivo-motorii proximale cu hiperalbuminorahie, demielinizare cu „bulbi de ceapă” și incluziuni lipidice rotunjite. Neuropatii mai rare apar după disopiramid, clofibrat și excepțional după propranolol.

Se mai semnalează neuropatii la sulfamidele hipoglicemiante (clorpropamid, carbutamid, tolbutamid), anumite antiepileptice (în

special hidantoine), anumite produse de uz psihiatric (triciclice, metacvalonă, talidomidă, amfetamină, disulfiram), anticoagulante (contraceptive orale, ergotamină, dapsonă). Cadrul neuropatiilor iatrogene este în reînnoire permanentă.

b) Metalele

Este vorba în special de substanțe organice și de metale grele.

Paralizia antebrațială saturnină, cu păstrarea lungului supinator se asociază cu colici și lizereul Burton. Polineuropatiile ar fi actualmente mai frecvente.

Neuropatia arsenicală este de tip senzitivo-motor, foarte dureroasă, cu semne digestive și banda ungheală Mees.

Neuropatia mercurială se traduce în special prin paretezii, deficit motor și sindrom piramidal (boala Minamata).

Polineuropatia thalică asociază o hiperpatie distală a membrilor și alopecia caracteristică.

c) Toxicele industriale

Triortocresilfosfații și organofosforicele sînt la originea neuropatiilor motorii predominant, simulînd cîteodată o scleroză laterală amiotrofică.

Substanțele adezive (pentru lipit pielea) dau paretezii, mialgii și tulburări motorii datorate leziunilor axonomielinice. Dintre solvenți, acrilamida este la originea neuropatiilor vasomotorii cu ataxie, acroosteoliză. Un caz particular este cel al neuropatiilor axonale gigante la hexacarboni, în special toxicomanii la lipici. Sînt de asemenea incriminate trinitrotoluenul, sulfura de carbon; recent s-au descris neuropatii la nitriți.

Poliradiculonevritele

Sindromul Guillain-Barré sau poliradiculonevrita acută

Această formă este cea mai frecventă dintre poliradiculonevrite.

Incidența bolii este cuprinsă între 1-2/100 000 locuitori, afectează în mod egal cele două sexe și orice vîrstă, cu o discretă creștere a frecvenței după 40 de ani. În 2/3 din cazuri se poate localiza un factor declanșant, cu 1-3 săptămîni înainte de debutul semnelor neurologice; poate fi vorba de un episod diareic cu *Campylobacter jejuni*, pseudogripal, mai rar de o vaccinare, intervenție chirurgicală; declanșarea cu ocazia unei sarcini este de asemenea posibilă.

Evoluția are loc în trei faze: o fază de instalare cuprinsă între 1-4 săptămîni, o fază de platou ce durează cîteva zile și o fază de recuperare cu o durată mult mai variabilă.

În forma obișnuită, tabloul clinic este dominat de un deficit motor, bilateral și simetric, în egală măsură proximal și distal, ce debutează cel mai adesea la membrele inferioare pentru a progresa apoi la membrele superioare și la nervii cranieni (paralizie ascendentă tip Landry). Deficitul motor este frecvent asociat cu dureri ale membrelor inferioare (ce evocă participarea radiculară) și cu parestezii.

Manifestări senzitive subiective contrastează cu discreția deficitului obiectiv, care predomină, cel mai adesea, pe sensibilitatea profundă.

Reflexele tendinoase sînt adesea abolite în mod precoce. Tot în stadii precoce și în mod tranzitoriu poate apărea un episod de retenție urinară. Atingerea nervilor cranieni este prezentă în jumătate din cazuri, fiind cel mai adesea ca diplegie facială. În timpul fazei de instalare, cîteva complicații pot periclita prognosticul vital: atingerea nervilor frenici cu decompensare respiratorie brutală, tulburări de ritm cardiac sau variații tensionale secundare disautonomice.

Pentru confirmarea diagnosticului, adesea deja fixat prin anamneză și examen clinic, sînt necesare două investigații: analiza lichidului cefalo-rahidian care să pună în evidență o creștere a proteino-rahiei, fără creșterea numărului de celule și examenul electrofiziologic

care să pună în evidență leziuni demielinizante segmentare (creșterea latențelor distale și proximale, blocuri de conducere). Formele axonale acute severe sînt secundare unei infecții cu *Campylobacter jejuni* și se însoțesc de o creștere a anticorpilor anti GM1.

Tratamentul în faza acută este rezervat cazurilor grave. Este vorba fie de plasmafereză, a cărei eficacitate a fost bine demonstrată, fie de perfuzii în doze mari de imunoglobuline umane, a căror eficacitate este cel puțin egală cu cea a plasmaferezei.

Poliradiculonevritele cronice sînt diferite datorită unei evoluții cronice corticosensibile (cel mai adesea) și a recidivelor frecvente.

Pandisautonomiile acute Young-Adams

Sînt datorate unui proces disimunitar limitat la sistemul autonom (sincope prin hipotensiune ortostatică, epuizarea secrețiilor, impotență sexuală). Această formă este considerată ca o variantă a sindromului Guillain-Barré.

Plexopatiile

Plexopatiile brahiale

Neuropatiile plexului brahial sînt în 50% din cazuri din cauză traumatică, în special traumatism închis după elongație după coborîrea brutală a umărului (motocicliști), sau prin abducție (anestezie). Paralizii obstetricale sînt rare actualmente.

Tumorile sînt de obicei secundare: tumori ale zonei apicale pulmonare la originea unui sindrom Pancoast-Tobias, metastaze de la un cancer de sîn, diferite de plexopatii radice. În favoarea primelor, pledează o atingere a trunchiurilor inferioare, durerea locală, sindromul Claude Bernard-Horner. Invers, fibrozele radice sînt adesea tardive (20 de ani după), dependente de doză (6 000 rads), sînt indolore, se însoțesc de fasciculații și miokimii.

Sindromul de traversare toraco-brahială, considerat ca frecvent de unii chirurgi, este rar pentru neurologi. Semiologia asociază un grad variabil de tulburări senzitive (parestezii și dureri posturale), vasculare (tulburări vasomotorii poziționale, suflu supraclavicular), neurologice (hipoestezie cubitală, atrofie tenară selectivă pentru scurtul abductor al policelui), osoase (coastă cervicală). Stadiul potențialelor evocate somestezice, a vitezelor de conducere nervoasă, a angiografiilor dinamice sprijină diagnosticul care va fi pus cu rezerve.

Neuropatiile inflamatorii sînt nevralgii amiotrofiante ale umărului sau sindromul Parsonage-Turner. O durere brutală, intensă și generatoare de insomnii, de 1-2 săptămîni, la un adult de sex masculin, este urmată de o paralizie flască și o amiotrofie a unuia sau mai multor mușchi (mare dințat, trapez, deltoid, supra- și subspinos, biceps, triceps), însoțite de areflexie, cîteodată proteinorahie crescută. Regresiunea se face în cîteva luni. În 20% din cazuri persistă sechele sau apar recidive. Formele familiale sînt favorizate de o infecție sau o sarcină. Ele asociază adesea și trăsături dismorfice, în special hipertelorism, ceea ce le diferențiază, mai mult decît elementul dureros, de neuropatiile tronculare ale plexului brahial.

Trebuie de asemenea diferențiat sindromul Parsonage-Turner și de atingerile izolate ale nervilor umărului: paralizie traumatică a nervului marelui dințat, a nervului circumflex, a ramului extern al perechii XI după secțiune chirurgicală în triunghiul posterior al cefei, a nervului suprascapular (cu atrofie electivă a supra- și subspinosului, durere la presiune în șanțul suprascapular și la testul încrucișării brațelor), paralizii vaccinale sau serice ale plexului brahial.

Plexopatii lombosacrate

Neuropatiile plexului lombo-sacrat sînt adesea compresive: anevrism al aortei, al arterelor iliace sau hipogastrice, ce determină paralizii acute hiperalgice. Hematoamele de psoas survin în timpul tratamentelor anticoagulante și al hemofiliei, invaziile canceroase,

traumatismele accidentale și în special chirurgicale sau obstetricale, injecțiile intramusculare sînt cauze ușor de identificat. Plexopatia radică este rară, tardivă, indoloră, cu deficit mai ales distal. Amiotrofia diabetică proximală este o cauză importantă, iar partea ce revine atingerii radiculare sau crurale nu este pe deplin stabilită. Formele asimetrice ar fi mai degrabă ischemice și trunculare. Formele simetrice, cronice, ar releva mai curînd o anomalie metabolică importantă. Debutul este progresiv sau brusc. Paraliziile și amiotrofia proximală se însoțesc de areflexie rotuliană. Regresia urmează în general ameliorarea diabetului.

Radiculopatiile

O atingere a nervului periferic pe traseul său radicular este de asemenea la originea tulburărilor senzitive motorii focale. Cauzele sînt multiple: hernii discale, tumori (meningioame, neurinoame). Cauza malformativă este deosebit de importantă pentru membrele inferioare: meningomielocel, anomalii ale cozii de cal și ale filum terminale, lipoame.

Semiologia radiculară este în special senzitivă:

- dureri pe traiectul unei rădăcini,
- exagerarea prin tuse a oricărei manevre ce întinde rădăcina.

Poate fi totuși și semiologie motorie.

Formele cele mai frecvente sînt:

- nevralgia sciatică comună cu topografie L₅–S₁.
- nevralgia cervico-brahială cu topografie C₆–C₇–C₈.

Căutarea semnelor de suferință (hipoestezie, areflexie), în teritoriul durerii, este importantă pentru diagnostic. examenele neuroradiologice (radiculografie, scanner, RMN) obiectivează leziunea, care este adesea o hernie discală...

BIBLIOGRAFIE

GOLDBLATT D., *Neuropathy, Seminars in Neurology*, 1987, 7, 1

XI. BLOCĂRILE TRANSMITERII NEUROMUSCULARE

J. PH. AZULAY

GENERALITĂȚI

Există numeroase afecțiuni primare ale joncțiunii neuromusculare. *Miastenia* ocupă un loc preponderent datorită frecvenței și a excelentului model fiziologic și imunologic pe care îl reprezintă. Pentru aceste considerente, esențialul acestui capitol va fi consacrat acestei afecțiuni, iar alte cauze ale blocării neuromusculare vor fi evocate doar pe scurt.

Joncțiunea neuromusculară

Joncțiunea neuromusculară este o sinapsă, ce conține în porțiunea presinaptică terminațiile axonale ale nervilor motori, iar pe versantul postsinaptic, o regiune diferențiată a fibrei musculare: placa motorie. În terminațiile axonale sînt veziculele sinaptice (200 000 pe terminație), care conțin neurotransmițători: acetilcolina (Ach). Sosirea unui potențial de acțiune în terminația axonală produce eliberarea unei cuante de Ach. O cantă este cantitatea de molecule de neurotransmițător conținută într-o veziculă (6 000-10 000). Aceste molecule sînt eliberate prin exocitoză în fanta sinaptică plecînd din zone specializate ale terminațiilor sinaptice numite „zone active“. În aceste regiuni se găsesc probabil canalele calcice voltaj-dependente, ținte ale procesului autoimunitar în sindromul Eaton-Lambert. La nivel postsinaptic, membrana prezintă numeroase pliuri, în vîrfurile cărora sînt situați receptorii acetilcolinici (R. Ach), ca și acetil-colinesteraza, enzimă ce hidrolizează Ach. R. Ach este o glicoproteină acidă compusă din 5 lanțuri glicopeptidice: 2 lanțuri alfa, 1 lanț beta, 1 lanț gama și 1 lanț delta, care formează limitele canalului ionic. Pe lanțul alfa se situează

situl de legătură al receptorului, ca și situl imunologic major MIR (Main Immunogenic Region). Legătura între receptor și neurotransmițător produce o modificare a structurii spațiale a receptorului, care induce la rândul său o modificare a permeabilității membranare pentru Na^+ prin deschiderea canalelor ionice și astfel o depolarizare membranară. R. Ach este un receptor nicotinic blocat de curarizante dar nu și de atropină. Semiviața sa este de 5-7 zile.

Transmisia neuromusculară

Eliberarea unei cuante de Ach duce la deschiderea a 1 500 canale ionice.

În repaus există o eliberare permanentă spontană de cuante de Ach. Fiecare cantă antrenează o depolarizare minimă a plăcii motorii, care însă nu se propagă: este potențialul minim al plăcii motorii (MEEP). Când un potențial de acțiune ajunge la terminațiile axonale, duce la eliberarea simultană a 40-150 cuante, ceea ce provoacă marele potențial al plăcii motorii, ce se propagă de-a lungul membranei fibrei musculare, producând contracția sa. Potențialul de repaus al fibrei este de -85 mV. Pragul de depolarizare este cuprins între -15 și -20 mV. De fapt, depolarizarea indusă depășește de 4-5 ori valoarea prag; această marjă este numită „marjă de siguranță”, ea permițând transmiterea neuromusculară chiar și când terminațiile nervoase sînt golite de cuante.

După separarea Ach și a receptorului, colina este recaptată de terminațiile presinaptice pentru o nouă sinteză de Ach. Această reacție se face datorită acetiltransferazei.

MIASTENIA

Miastenia, sau *miastenia gravis* este o boală autoimună. Această afecțiune este individualizată în linii mari de la sfîrșitul secolului trecut.

Boală foarte polimorfă, diagnosticul său este câteodată extrem de evident, în timp ce în alte cazuri poate pune probleme chiar celor mai avizați specialiști.

Fiziopatologie

Mecanismul responsabil al miasteniei este bine cunoscut. Este vorba despre o agresiune prin autoanticorpi dirijați contra R. Ach de pe membrana postsinaptică.

Această afecțiune este reprodusă la animal prin injectarea de R. Ach aparținând altei specii, sau prin injectarea serului pacienților atinși de miastenie.

În miastenia umană, este posibil, de aproximativ 15 ani, să se detecteze anticorpi în serul pacientului. Acest examen este extrem de fiabil, deoarece este pozitiv în 80% din miasteniile generalizate. Este vorba de anticorpi policlonali compuși din mai multe fragmente de IgG care se fixează pe situl imunogenic principal al receptorilor, pe subunitatea alfa. Nu se cunoaște exact modul de acțiune al acestor anticorpi. Sînt avansate mai multe ipoteze: accelerarea degradării receptorilor, blocarea sitului de legătură, fenomenul lizei plăcii motorii în asociere cu complementul.

Ca pentru toate bolile autoimune, este imposibil de știut care este factorul determinant în producerea de anticorpi. Sînt probleme de diverse categorii:

– *terenul genetic*. Există o mai mare frecvență a genotipurilor HLA în populația de miastenici. Mai mult, se descoperă frecvent la părinții subiecților miastenici, clinic sănătoși, semne electrofiziologice sau imunologice de miastenie.

– *apariția unei infecții virale* este suspectată ca factor declanșator în toate bolile autoimune. În fapt există puține argumente experimentale care să sprijine această ipoteză.

– *timusul* este bineînțeles implicat în patogenia miasteniei. La 80% din pacienți există anomalii ale timusului, tip hiperplazii sau timoame. Timectomia duce la o ameliorare a miasteniei în mai mult de jumătate din cazuri. Celulele timice sînt cu siguranță purtătoare de R. Ach: alterarea acestor R. Ach ar putea declanșa procesul autoimun. Timusul poate interveni ca sursă de limfocite helper (care ar stimula formarea de anticorpi).

Teren, epidemiologie

Miastenia este o boală *rară* a cărei incidență este de 5/100 000. Există o discretă predominanță a cazurilor feminine cu două vîrfuri de vîrste diferite după sex: înainte de 40 de ani pentru femei, în timp ce majoritatea cazurilor masculine debutează mai tîrziu. Se observă o predominanță a prezenței antigenului *HLA B8* în cazurile feminine.

Cazurile familiale sînt excepționale. Se disting miasteniile neonatale care afectează copiii din mame miastenice (10-15% din cazuri). Aceste forme, foarte tranzitorii, durează de la cîteva săptămîni la cîteva luni. Sînt datorate unui transfer pasiv de anticorpi de la mamă, ca și unei sinteze proprii a copilului. Miastenia congenitală este diferită: ea afectează copilul mamelor de rasă indiană, care dezvoltă în primele luni de viață o oftalmoplegie asociată cu ptoză. În aceste cazuri, caracteristicile electrofiziologice sînt specifice și depind de tipul de anomalie în cauză, nu există autoanticorpi antireceptori și terapiile cu viză imunosupresivă sînt ineficace. Această afecțiune evoluează puțin în decursul vieții.

Clinică

Fenomenul miastenic este caracterizat de apariția sau agravarea la efort și regresie în repaus sau sub efectul medicației anticolinesterazice.

Simptomatologia debutează frecvent prin *afectarea mușchilor extremității cefalice*, ptoză și diplopie la sfârșitul zilei în 70% din cazuri, tulburări de masticatie, deglutiție și fonație în 20% din cazuri, Mai rar (10-20%), sînt afectați inițial mușchii scheletici, deficitul predominînd pe mușchii rădăcinilor. În primii trei ani deficitul are tendința să difuzeze în teritoriile inițial sănătoase. Evoluția se poate complica cu insuficiență respiratorie acută, mai ales cu ocazia episoadelor infecțioase.

La *examenul obiectiv* ptoza este adesea unilaterală la debut, se bilateralizează în evoluție, dar predomină pe o parte. Oftalmoplegia se asociază frecvent cu ptoza. Nu este sistematizată din punct de vedere neurologic și, semn esențial, musculatura intrinsecă este îndemnă. Faciesul poate părea amimic, inexpressiv, cu o eversiune a buzei inferioare și o închidere incompletă a pleoapelor. Atingerea mușchilor bulbari asociază o voce nazonantă, ce devine ininteligibilă și tot mai slabă pe măsura evoluției. Tulburările de deglutiție predomină pe lichide, regurgitarea pe nas fiind frecventă. Insuficiențele respiratorii acute prin înghițirea pe cale falsă sînt dramatice și reprezintă un risc major. Masticatia este atinsă mai rar.

Deficitul motor predomină cel mai adesea pe mușchii centurilor și la membrele superioare, jenînd în viața de zi cu zi gesturile cele mai simple, cum ar fi pieptănatul sau periajul dinților. Amiotrofia este excepțională și nu apare decît în formele evolute. Deficitul nu poate fi pus în evidență decît prin probe de abducție a brațelor sau ghemuire (genuflexiuni) repetate. Restul examinării neurologice este fără modificări, reflexele osteo-tendinoase sînt cîteodată vii, cu sensibilitate normală.

Examine complementare

Teste farmacologice

Cînd un simptom obiectiv, cuantificabil este prezent, se poate evalua răspunsul la administrarea intravenoasă de agenți anticolineste-

razici. Se utilizează edrofoniu (*Tensilon*) o fiolă i.v. lent, sau neostigmină (*Prostigmin*), 1-2 fiole i.m. sau i.v. lent. Este preferabil să se efectueze testul în metoda dublu-orb contra placebo (1 fiolă ser fiziologic). Efectul apare în mai puțin de 1 minut la *Tensilon* și poate dura câteva minute. Aceste teste trebuie efectuate totdeauna, câteodată chiar repetate, dar absența ameliorării nu permite eliminarea diagnosticului.

Examene electrofiziologice

Proba stimulo-deteției repetate constă în stimularea unui trunchi nervos cu frecvență crescândă, mergînd de la 10 cicli/s cu complexe de 10 stimuli. Răspunsul caracteristic constă în apariția unei scăderi de amplitudine a răspunsului evocat motor $> 10\%$ între primul și al cincilea răspuns. Trebuie studiați mai mulți mușchi, de preferință într-un teritoriu clinic afectat. Realizarea unei contracții voluntare maximale timp de 30 s sensibilizează testul după o scurtă perioadă de facilitare.

Electromigrafia fibrei unice. Această metodă, greu de realizat tehnic, este foarte sensibilă deoarece anomaliile sînt detectate în 90% din cazuri, nu are însă specificitate. Totuși, într-un context clinic evocator, este mijlocul diagnostic cel mai rentabil.

Examene biologice

Dozarea anticorpilor antireceptori este, împreună cu examenul electrofiziologic, testul cel mai sensibil pentru diagnosticul miasteniei.

Anticorpii anti-R. Ach sînt detectați în 80-90% din miasteniile generalizate și în 70% din miasteniile oculare prin tehnici de imunoprecipitare. Nu există corelație strînsă între nivelul de anticorpi și gravitatea sau vechimea tulburărilor. Totuși, scăderea nivelului lor însoțește ameliorarea clinică. Acești anticorpi sînt specifici, deoarece pozitivitatea lor în afara miasteniei nu a fost raportată decît în cazuri

de timoame fără afectare musculară. Nu sînt necesare alte investigații în privința anticorpilor, în vederea diagnosticului, totuși, frecvența asociere cu alte boli autoimune, în special a tiroiditei, necesită un bilanț autoimunitar mai larg.

De altfel, căutarea anticorpilor antimușchi striat trebuie făcută sistematic, prezența lor fiind un bun argument în favoarea unui timom asociat.

Căutarea unui timom

Examenul cel mai fiabil este tomodesitometria toracică, deși aproximativ 60% din timoame au fost deja evidențiate prin radiografia toracică de față și de profil. În general, timomul se descoperă în 10-25% din cazuri, depinzînd de centre. Natura histologică a timomului este variabilă. Prognosticul miastenilor cu timom este mai puțin bun.

Prognostic, evoluție

Evoluția miasteniei, mai ales în primii ani, este compusă din alternanță de perioade de stabilizare clinică și de decompensare. Această perioadă de activitate a bolii durează 5-10 ani. În această perioadă, calitatea vieții este variabilă, în funcție de răspunsul la tratament. Factorii declanșatori ai puseelor apar în mod frecvent: infecții, intervenții chirurgicale, consum de medicamente contraindicate. Riscul major, ce pune în joc prognosticul vital, rămîne apariția episoadelor de decompensare respiratorie.

Crizele miastenice trebuie diferențiate de crizele colinergice datorate supradozării de medicamente anticolinesterazice, deoarece acestea din urmă necesită măsuri terapeutice opuse.

Crizele colinergice sînt caracterizate prin prezența fasciculațiilor, grețurilor, vărsăturilor, diareei, hipersalivației, hipersudorației, pa-

lorii, miozisului, bradicardiei. În spital, testul la *Tensilon* permite, în cazurile mai dificile, să se diferențieze crizele colinergice de puseele bolii.

După această primă fază, boala se stabilizează adeseori, iar accidentele respiratorii devin excepționale. În acest stadiu, în 20% din cazuri există un deficit motor permanent ce nu mai reacționează la diversele medicații utilizate.

Au fost propuse diverse clasificări stadiale, cea mai cunoscută fiind a lui Osserman (Tabelul I-20), dar nu este practică, este tot mai puțin folosită, cu toate că scala de notare ține cont, fie de autonomia funcțională a bolnavilor în ambulator, fie de testarea anumitor funcții motorii.

Modalitatea evolutivă proprie miastenicilor face ca distincția între clasele II și III să fie practic imposibilă, un același bolnav putând, în scurt timp, să-și modifice tabloul clinic și să treacă de la un stadiu la altul. Din contra, se va menține existența stadiului I, adică formele pur oculare, care nu difuzează spre alte teritorii musculare. Această formă, cu debut adesea tardiv, este puțin sensibilă la tratament, iar diagnosticul este mai dificil deoarece căutarea anticorpilor antireceptori, ca și examenul electrofiziologic, pot să nu ofere informații. O întârziere minimă de 2 ani după debutul semnelor oculare este necesară pentru a pune diagnosticul, fără teama de difuzare secundară în alte teritorii. Totuși, acest diagnostic se va emite cu prudență înainte de 40 de ani.

Diagnostic diferențial

– În fața unei *forme oculare*: sistematizarea deficitului motor, existența atingerii motricității intrinseci trebuie să sugereze afectarea nervului ocular comun; existența cefaleei sau a durerilor retro-orbitare, un anevrism al carotidei sau o tumoră paraselară care pot mima până la un punct o miastenie. Devine necesară practicarea cvasisistematică a scannerului cerebral în acest tip de tablou. Asocierea cu alte semne

neurologice, în special cu un sindrom piramidal sau o scădere a acuității vizuale sînt în favoarea unei scleroze în plăci. O asociere de paralizie oculomotorie, ptoză și diplopie se poate întîlni în miopatiile mitocondriale, al căror diagnostic se sprijină pe biopsia musculară.

TABELUL I-20 – Clasificarea lui Osserman (1958)

Stadiul I. Miastenie localizată la un singur grup muscular, cel mai adesea ocular, rezistență la anticolinesterazice în mod frecvent, cu prognostic bun.
Stadiul IIa. Miastenie generalizată benignă fără tulburări de deglutiție, Răspuns terapeutic bun.
Stadiul IIb. Miastenie generalizată de gravitate medie, cu disfagie, dar fără înghițire pe căi false. Răspuns terapeutic mai slab.
Stadiul III. Miastenie generalizată cu debut acut; prezența înghițirii pe cale falsă și a atingerii respiratorii, care necesită sondă gastrică, intubație sau traheotomie, respirație asistată. Prognostic rău.
Stadiul IV. Miastenie generalizată tardivă gravă, ce corespunde formelor 1 și 2 după mai puțin de 2 ani de evoluție... Prognostic nefavorabil, răspuns terapeutic foarte slab.

– În fața unei *forme bulbare*, o atingere a motoneuronului periferic, precum în scleroza laterală amiotrofică, poate fi discutată la debut. În afara existenței frecvente a fasciculațiilor sau a unui sistem piramidal asociat, EMG permite punerea în evidență a unei denervări în mușchii cu inervație bulbară, cîteodată extinsă la cele 4 membre.

În fața unei *atingeri localizate la membre*, trebuie discutate în mod special afecțiunile musculare. Examenul clinic, care evidențiază o amiotrofie, în absența agravării la efort, ca și EMG, permit cel mai adesea punerea diagnosticului. În caz că persistă o îndoială, se va practica o biopsie musculară, care de fapt nu are alte indicații în căutarea miasteniei.

Tratament

Tratament simptomatic

În toate cazurile, de primă intenție se utilizează medicamentele anticolinesterazice. Acestea prelungesc activitatea Ach asupra receptorilor postsinaptici, blocând enzima responsabilă de degradarea sa (acetil-colinesteraza). Tratamentul trebuie început cu posologie mică (2-4 cp/zi, după produs), crescând progresiv dozele până la obținerea efectului terapeutic dorit. Doza eficientă și apariția efectelor secundare muscarinice, apar la doze variabile, după pacient. Aceste medicamente se administrează *à jeun*, cu cel puțin 1/2 oră înainte de mese. Este preferabil să se utilizeze în monoterapie. Este vorba despre neostigmină (prostigmină), de piridostigmină (*Mestinon*) și de Ambenonium (*Mytelase*). Efectele supradozării au fost descrise în capitolul diagnostic, semnul cel mai precoce fiind apariția diareei sau a durerilor abdominale.

Tratamentul cu viză etiologică

Aceste tratamente sînt cel mai adesea necesare ca un complement al anticolinesterazicelor.

Timectomia. Trei sferturi dintre pacienții afectați de o miastenie generalizantă, cu sau fără timom, se ameliorează prin timectomie, iar 35% se remît complet. Intervalul remisiunii este variabil, adesea întîrziat după intervenție, o agravare tranzitorie fiind frecvent notată în săptămînile care urmează intervenției. Mortalitatea operatorie este redusă, sub 3%. Timectomia era în general ocolită la copii, de teama unei imunodepresii secundare, la subiecți de peste 55 de ani, unde riscul de morbiditate este crescut și beneficiul în general mai mic și, în sfîrșit, în formele pur oculare. Totuși, în toate aceste cazuri, studii clinice repetate au arătat eficacitatea sa. Pare deci că indicația sa devine, în viitor, tot mai sistematică.

Corticoterapia. Prednisonul este utilizat adesea în doză de 1 mg/kg. După o agravare tranzitorie ce apare în aproximativ jumătate din cazuri, tabloul clinic se ameliorează progresiv în 1-3 săptămâni după debutul tratamentului.

Imunosupresivele. Azatioprina (*Imurel*) și ciclofosfamida (*Endoxan*) sînt medicamentele cele mai utilizate.

Alte imunomodulatorii. Schimburile plasmatică sînt eficiente, ca în bolile autoimune, unde este afectată în mod special imunitatea umorală. O alternativă la plasmafereză este administrarea de cure de imunoglobuline umane pe cale venoasă în doze mari (400 mg/kg/zi), timp de 3-5 zile. Mai simplă de realizat decît electroforeza, acestea oferă aceleași avantaje, dar, datorită costurilor înalte, vor fi rezervate cazurilor grave.

Medicamente contraindicate

Înainte de a prescrie un nou medicament unui miastenic este indispensabil să se verifice dacă nu este susceptibil să altereze transmiterea neuromusculară. În această boală, prescripțiile nepotrivite sînt o cauză clasică de episoade de decompensare.

Principalele medicamente contraindicate sînt citate în tabelul I-21.

TABELUL I-21. *Principalele medicamente contraindicate în cursul miasteniei*

Contraindicații absolute	Contraindicații relative
Aminoazide	Benzodiazepine
Colimicină	Fenotiazine
Polimixină	Barbiturice
Cicline injectabile	Carbamazepin
Chinină	Litiu

Chinidină Procainamidă Fenitoin Trimetadinonă Beta-blocante Dantrolen D - Penicilamină Curare	
--	--

SINDROMUL MIASTENIFORM EATON-LAMBERT

Este vorba despre o tulburare a transmiterii neuromusculare descrisă la început în asociere cu cancerele pulmonare, și care rămâne încă și actualmente un model de afecțiune paraneoplazică. Totuși, s-au descris și forme fără neoplazie asociată. Fiziopatologia este diferită de cea a miasteniei, deși tot de origine autoimună. Ținta autoanticorpilor este presinaptică, în timp ce R. Ach funcționează normal. Este o afecțiune rară, a cărei frecvență este de 100 de ori mai mică decât a miasteniei.

– *Tabloul clinic* se caracterizează prin deficit motor și fatigabilitate la efort cu evoluție progresivă, predominând la partea proximală a membrilor inferioare. În 1/3 din cazuri apare o exacerbare a simptomatologiei la efort. Atingerea mușchilor extremității cefalice și complicațiile respiratorii acute sînt mult mai rare decât în miastenie. Din contra, se observă frecvent parestezii distale, redoare musculară dureroasă și manifestări disautonomice, în special uscăciunea gurii, hipertensiune ortostatică, impotență.

Examenul fizic confirmă existența deficitului motor proximal al membrilor inferioare și, frecvent, o întârziere a contracției voluntare. Reflexele osteo-tendinoase sînt diminuate sau abolite, dar pot reapărea după o construcție voluntară, care poate antrena, în plus, și o ameliorare tranzitorie a deficitului.

– *Diagnosticul* este confirmat prin proba stimulării repetitive, care dă rezultate diferite de cele din miastenie. Caracterul cel mai specific este apariția unui câștig în amplitudinea potențialelor evocate după o contracție voluntară musculară maximală (proba tetanizării). Examenul în fibră unică este de asemenea sensibil (ca și în miastenie), dar nu permite diferențierea anomaliei pre- sau postsinaptice. Mai recent a fost propusă, ca test diagnostic, investigarea anticorpilor auto-canale calcice voltaj-dependente. Acești anticorpi sînt detectați în 40-50% din cazuri, sensibilitatea testului depășind 60% din cazuri în formele paraneoplazice.

Riscul descoperirii unui carcinom anaplazic cu celule mici la acești pacienți este de 60%.

Acest risc scade mult după 2 ani de evoluție a bolii. Detectarea acestor cancere necesită realizarea sistematică, în caz de normalitate a clișeelelor standard toracice, a unui scanner toracic, la 6 luni timp de 2 ani.

Tratament. Cînd sindromul Eaton-Lambert este asociat cu un cancer, evoluează, ca toate sindroamele paraneoplazice, paralel cu cancerul subiacent, ce va trebui tratat în primă intenție. Simptomatic, se poate administra guanidină, care crește numărul de cuante eliberate, prelungind durata potențialului de acțiune în terminația axonală. Totuși, acest produs este toxic pe măduva osoasă, ficat și rinichi. Tratamentul imunosupresor se poate asocia în formele cele mai severe. Toți agenții terapeutici utilizați în miastenie sînt eficienți și în sindromul Eaton-Lambert.

ALTE BLOCĂRI ALE TRANSMITERII NEUROMUSCULARE

Amintim că botulismul și hipermagneziemia cu doze toxice dau tablouri clinice și electrofiziologice (presinaptice) apropiate de sindromul Eaton-Lambert, dar cu evoluție acută. Tetanosul asociază o hiper-

excitabilitate a motoneuronilor cornului anterior al măduvei spinării cu o inhibiție a eliberării presinaptice de Ach. În fine, anumite venenuri de șerpi conțin neurotoxine responsabile pentru blocări neuromusculare postsinaptice severe.

BIBLIOGRAFIE

- GOULON M., GAJDOS P.H., GOULON-GOUEAU C., *La myasténie, modèle de maladie par auto-anticorps*, „Ann. Méd. Int.”, 1987, 138, 444-461
- O'NEIL J.H., MURRAY N.M.F., NEWSON-DAVIS J., *The Eaton-Lambert myasthenie syndrome. A review of 50 cases*, „Brain”, 1988, 111, 577-596
- OOSTERHUIS H.J. G.H., *The natural course of myasthenia gravis: a long term follow-up study*, „J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry”, 1989, 52, 1121-1127.
- OSSERMAN K.E., GENKINS G., *Studies in myasthenia gravis. Review of a twenty years experience in over 1 200 patients*, „Mt. Sinai J. Med.”, 1971, 38, 497-537.
- Seminars in Neurology*, 1990, 10.1, Număr consacrat patologiei transmisiei neuro-musculare.

XII. BOLI MUSCULARE

R. GUIEU, I. SANGLA

SEMILOGIE MUSCULARĂ ELEMENTARĂ

Simptomele și semnele musculare ce aduc un pacient la consultație sînt diverse.

Slăbiciunea musculară este atît difuză, cît și localizată .

La față, deficitul afectează cel mai adesea mușchii ridicători ai pleoapelor dînd o ptoză în general compensată de o contracție a mușchilor frontali și de hiperextensia capului care este tras înapoi. Afectarea mușchilor masticatori se traduce prin timpi de pauză în

cursul efortului masticării. La membre, deficitul muscular poate fi global, sau cu predominanță proximală sau distală. Deficitul proximal al membrelor superioare se traduce prin dificultate de abducție. La membrele inferioare, în caz de slăbiciune proximală, subiectul ghemuit sau așezat, nu se mai poate ridica, fără să se sprijine de pământ sau de genunchi cu membrele superioare. Este semnul Gowers. Deficitul distal al membrelor superioare se exprimă prin dificultăți la efortul de prehensiune. La membrele inferioare, același deficit se exprimă prin stepaj.

Un alt simptom frecvent este **durerea musculară**. Trebuie diferențiată crampa musculară, care este o contracție dureroasă involuntară a oricărei părți a mușchiului, de mialgie, care este o durere ce apare spontan sau eventual la efort și care nu se însoțește de contracție.

Fasciculațiile sînt contracții involuntare, ritmice și indolore ale unei părți a mușchiului, care corespund unei contracții involuntare mai prelungite, ce pot antrena mobilizarea unui segment al membrului.

Miotonia se traduce prin imposibilitatea pentru mușchi, după o contracție voluntară sau provocată, de a se decontracta în timp normal. Miotonia este spontană, adică survine în cursul unei contracții voluntare, sau provocată de percuția mușchiului. Această tulburare, adesea accentuată de frig, dispare cînd mișcarea este repetată. Miotonia poate fi căutată prin percuția eminentei tenare sau a limbii.

Examenul clinic va căuta atent o **atrofie** sau o **hipertrofie** a unui teritoriu muscular.

Testarea musculară completează examenul; permite aprecierea evoluției tulburărilor motorii. Studiul mersului aduce de asemenea elemente diagnostice. Se va căuta mersul balansat al miopaților, stepajul, mersul în foarfecă.

În sfîrșit, ancheta generală este indispensabilă sub forma unui arbore genealogic detaliat ce precede studiul prin biologie moleculară.

Examene complementare

Scopul lor este dublu:

– să afirme afectarea pur musculară și să îndepărteze ideea unei atingeri neurogene,

– să identifice tipul atingerii musculare.

Dozarea enzimelor musculare, în special a creatin-kinazei serice arată intensitatea necrozei musculare, numită rabdomioliză. Concentrația sa este crescută în afectările primare ale fibrei.

Electromiografia ocupă un loc special. Ea diferențiază afectările primare ale mușchiului, de afectarea neuronului motor și orientează astfel diagnosticul.

Se știe că o unitate motorie este ansamblul fibrelor musculare inervate de un motoneuron. Fiecărei unități motorii îi corespunde un tip de fibră musculară. Fibrele de tip I sînt fibre roșii, care își iau energia din fosforilarea oxidativă. Au o viteză de contracție lentă și nu foarte puternică, dar sînt rezistente la oboseală (fibre tonice). Fibrele de tip IIB sînt fibre albe care își iau energia din glicoliză. Ele determină o contracție rapidă și puternică, dar nu și de durată (fibre fazice). În sfîrșit, fibrele de tip IIA sînt intermediare între precedentele. Își iau energia atît din glicoliză, cît și din fosforilare. Contracția lor este rapidă și sînt rezistente la oboseală.

Activitatea electrică a fibrei musculare este un reflex al calității sale. Electromiografia constă în înregistrarea activității electrice în repaus și în contracție voluntară și prelungită. Înregistrarea se face global prin electrozi de suprafață, sau unitară, prin ace-electrod implantate în mușchi. În toate cazurile se înregistrează unul sau mai multe potențiale de depolarizare ale fibrei musculare, fibra normală în repaus fiind polarizată.

La subiectul sănătos, după o scurtă perioadă de activitate spontană după inserția acului, mușchiul în repaus este fără activitate electrică. La contracția voluntară se observă un număr crescînd de potențiale de activitate a unității motorii, fiind recrutate întîi fibrele cu diametru mic, apoi cele mai mari. Pe măsură ce forța contracției

crește, frecvența descărcărilor unităților motorii, ca și numărul de potențiale unitare, cresc, pentru a ajunge în final la un traseu interferențial, compus din suprapunerea unui mare număr de potențiale unitare. În medie, durata potențialelor unitare este de 4-8 ms. Acestea sînt cel mai adesea difazice. Proporția potențialelor polifazice (mai mult de două faze) nu trebuie să depășească 12%.

În cursul procesului de denervare principalele anomalii întîlnite sînt:

În repaus se observă:

- potențiale de fibrilație, care sînt potențiale spontane de durată scurtă;
- potențiale lente de denervare care arată atingerea axonilor.
- averse pseudomiotonice, nespecifice, care pot dura de la cîteva secunde la minute, în afara oricărei contracții.
- potențiale de fasciculație polifazică și de lungă durată. Prezența lor suspectează afectarea motoneuronului din cornul anterior al măduvei.

În cursul contracției voluntare, traseul este sărac, din cauza rarefierii unităților motorii cu potențiale de acțiune crescute.

În caz de atingere primitivă a mușchiului se constată de obicei:

În repaus, liniște electrică. Se observă cîteodată averse pseudomiotonice.

În caz de contracție voluntară, pentru o forță de contracție slabă, se observă o bogăție anormală a traseului. Aceasta se explică prin proastă calitate funcțională a fibrelor musculare, tradusă prin recrutarea mai importantă și mai precoce a acestora pentru a compensa deficitul contractil.

Scannerul muscular este un examen orientativ interesant, arătînd în special aspecte miogene (loje musculare hipodense cu hiperdensitatea unor mușchi: drept intern, croitor) mai degrabă decît neurogene, cu contururi musculare retractate.

Biopsia musculară este determinantă. Aspectele miogene comportă în special o neregularitate a mărimii fibrelor, cu repartizare difuză. Aspectele neurogene arată atrofii grupate, în grupuri mici sau fascicule.

În cursul miozitelor apar imagini inflamatoare. Studiul histo-enzimologic arată repartiția tipurilor de fibră I, II_A, II_B. Analiza imunocitochimică studiază mai ales distrofina, prezentă normal pe fața internă a membranei sarcolemale și a cărei absență, caracteristică bolii Duchenne, este la originea anomaliilor contracției musculare. Microscopia electronică recunoaște diversele structuri.

Metoda de hibridare *in situ*, detectarea proteinelor anormale prin western-blot, metodele de biologie moleculară precizează tipul genetic al afecțiunilor.

PRINCIPALELE TIPURI DE AFECTĂRI MUSCULARE

Miopatia Duchenne

Prototip al distrofinopatiilor, aceasta este în relație cu o anomalie a distrofinei, proteină a cărei genă este situată pe brațul scurt al cromozomului X (banda Xp21). Este vorba de o distrofie musculară de origine genetică, cu transmitere recesivă legată de cromozomul X. Femeile sînt purtătoare ale tarei și sînt excepțional simptomatice, în timp ce băieții sînt afectați. Incidența bolii este de aproximativ 1 caz la 3 500 nașteri de băieți, dar incidența scade datorită diagnosticului prenatal, din ce în ce mai răspîndit. Prevalența este de 3 cazuri / 100 000 locuitori. În 1/3 din cazuri nu se găsesc antecedente familiale.

Diagnostic

La naștere nu există nici un element clinic evocator. În anumite cazuri cresc enzimele musculare, în special creatin-kinaza, dar în acest

stadiu și înafara unor antecedente familiale, aceste examene sînt rareori practicate. În cursul primilor doi ani se observă o întârziere în apariția mersului. Între 2-3 ani mersul apare, dar în special pe poante și este vizibilă deja hipertrofia moletului. După 3 ani slăbiciunea musculară este evidentă și dificultățile apar în special la urcatul scărilor. Căderile sînt frecvente, datorită absenței blocării genunchiului de către cvradriceps. Puțin cîte puțin tendința de a merge pe vîrfuri se atenuează datorită retracției importante a tendonului lui Achile. Devine caracteristică pseudohipertrofia moletului. Alteori, copilul, neputîndu-și ține greutatea pe un singur picior, este obligat să-și mute succesiv greutatea de pe un picior pe altul, cu o atitudine hipercompensatorie din partea bazinului, apărînd cu mers legănat, caracteristic miopatiilor. Slăbiciunea musculară este pusă în evidență de semnul Gowers: copilul ghemuit sau așezat pe un scaun nu se poate ridica fără a se sprijini de genunchi. Evoluția se face spre agravarea progresivă, ajungînd între 8-10 ani la o incapacitate funcțională ce limitează atît mersul, cît și ortostatismul. Progresiv retracțiile musculare se accentuează și se generalizează. Pierderea mobilității segmentelor articulare accelerează retracțiile. Picioarele se deformează în *varus équin*. În afara reflexului achilian, care este păstrat, alte reflexe osteotendinoase sînt diminuate sau abolite. Atrofia osoasă cu predominanță diafizară ajunge să determine aspect de os în halteră. Deformările rahidiene cele mai frecvente sînt hiperlordoza lombară și scolioza. În 1/3 din cazuri cardiomegalia, fără consecințe hemodinamice la început, evoluează spre insuficiență cardiacă cu debit cardiac crescut. Modificările ECG sînt frecvente, atît tulburării de ritm cît și de depolarizare.

În acest stadiu infecțiile respiratorii sînt frecvente, accentuate de incapacitatea funcțională. Decesul se produce spre 20 de ani prin insuficiență cardiofuncțională.

Examene complementare

Biologie. Nivelul enzimelor musculare și în special al CK crește, dar într-un stadiu tardiv poate reveni la normal, arătând o topire musculară importantă.

Semne electromiografice. În repaus se observă averse pseudo-miotonice, în afara contracției, pentru o forță slabă, cu o bogăție excesivă a traseului de tip miogen, o creștere a numărului de potențiale unitare polifazice, iar global o diminuare a duratei acestor potențiale unitare.

Biopsia musculară. Într-un stadiu precoce, se observă în special anomalii ale taliei fibrelor care sînt sediul necrozei și regenerării. Nu există atingeri preferențiale ale unui grup de fibre. Ulterior se observă rarefierea fibrelor musculare, iar spațiile libere sînt invadate de fibroză și țesut adipos, asociate cu semne inflamatorii. Sînt frecvente și fibrele rotunde opace.

Forme feminine

Se citează cîteva cazuri de boală Duchenne autentică la fete. Ținînd cont că băieții atinși de boala Duchenne au în mod excepțional descendenți, explicația cea mai veridică este aceea a unei expresivități variabile a bolii la femeia purtătoare a tarei. Se știe că majoritatea purtătorilor au niveluri crescute ale enzimelor musculare. În plus, aproximativ 10% din femeile transmițătoare au manifestări clinice de tip deficit muscular sau hipertrofie a moletului.

Genetică

Metodele genetice au permis identificarea proteinei anormale, responsabilă de apariția bolii: distrofina.

Gena miopatiei Duchenne care codifică sinteza distrofinei se află pe brațul scurt al cromozomului X, pe banda 2 a zonei 1 (Xp21).

Gena miopatiei Becker este situată în aceeași regiune. Gena miopatiei Duchenne este cea mai lungă care a fost identificată pînă în prezent, deoarece reprezintă singură 0,1% din genomul uman, ceea ce explică de ce poate suferi un număr important de mutații.

Diagnostic prenatal. Este posibil de aici înainte să se identifice sexul copilului ce se va naște, datorită realizării cariotipului celulelor fetale prelevate prin puncție amniotică în săptămîna a 16-a de sarcină și punerea lor pe medii de cultură.

Diagnostic genotipic. Depistarea femeilor purtătoare se efectua odinioară prin dozarea creatin-kinazei de origine musculară, dar nivelul enzimei poate fi normal într-o treime din cazuri. S-a recurs astfel la diagnosticul genotipic, adică la recunoașterea directă a anomaliei genetice prin utilizarea unei sonde (o porțiune de ADN cu secvență cunoscută, marcat radioactiv, provenit dintr-o bancă de gene), sau și mai bine, prin tehnici de amplificare ale ADN, care permit un examen mult mai rapid. Aceste tehnici permit identificarea genei cu defecțiuni.

Distrofia musculară tip Becker

Acest al II-lea tip de distrofinopatie este o miopatie ereditară cu transmisie recesivă, legată de cromozomul X, a cărei simptomatologie este apropiată de cea a distrofiei musculare Duchenne. Debutul semnelor este mai tardiv, aproximativ la 10 ani și evoluția este mai lentă, cu pierderea mersului în jur de 30 de ani, deces între 45-50 ani. Conceptul de boală Xp21, tip boala Duchenne și boala Becker, sînt recunoscute ca două forme alelice ale aceleiași deleții situată în regiunea 21 pe cromozomul X, în interiorul genei distrofinei. Aceasta este o proteină de 400 kdaltoni ce posedă multipli izomeri tisulari.

Diferența de severitate nu este legată de importanța secvenței aflate în deleție, ci în funcție de secvența tripleților care sînt la marginea deleției. Aceștia, fiind noncomplementari, nu autorizează nici o sinteză, în timp ce, dacă ar fi complementari, ar permite producerea

unei proteine trunchiate, mai mult sau mai puțin funcționale. Datorită acestui fapt, noțiunea de distrofie musculară progresivă legată de cromozomul de tip Duchenne evoluează actualmente spre conceptul de miopatie prin mutație Xp21, care se poate exprima sub forme clinice variate, formînd un continuum, de la boala Duchenne veritabilă, pînă la forme fruste cu fatigabilitate sau intoleranță la efort, cuprinzînd și boala Becker și forme cu expresie cardiomiopatică pură.

Miopatia lui Emery-Dreifuss

Se apropie de precedentele, dar este diferită. Avînd ereditate recesivă legată de cromozomul X prin mutație în poziția Xq28, este caracterizată prin retracții tendinoase ce se instalează din copilărie, afectînd în special membrele superioare, mușchii moletului și extensorii cefei (sindromul coloanei vertebrale rigide). Deficitul muscular apare ulterior, cu topografie scapulo-humero-peronieră. Prognosticul vital depinde de o cardiopatie prezentă totdeauna după 20 de ani, cu tulburări de ritm și bloc atrial.

Miopatii oculare

Este vorba despre afecțiuni primitive ale mușchilor extrinseci ai ochiului, ce antrenează ptoză și oftalmoplegie.

Miopia oculară sporadică afectează egal cele două sexe, se transmite rareori pe cale autosomal dominantă. Miopia oculară pură se manifestă la vârste foarte diferite, prin ptoză, în general asimetrică, cu evoluție lent progresivă. Ptoza este compensată de contracția mușchilor frontali cu ridicarea sprîncenelor și îndreptarea capului înapoi. Adesea se asociază o afectare a mușchilor oculomotori dar care, ținînd cont de evoluția lentă, nu se manifestă decît rareori prin diplopie. Biopsia musculară pune în evidență anomalii mitocondriale: fibre roșii zdrențuite (ragged red fibres), cu anomalii biochimice ale complexului lanțului respirator al mitocondriilor. Miopatiile oculare

sînt datorate deci unei anomalii mitocondriale, datorată delețiilor ADN mitocondrial. Cîteodată se asociază o retinită pigmentară, un sindrom cerebelos, un bloc cardiac și anomalii sistemice diverse ce debutează înainte de 20 de ani: sindromul Kearns-Sayre.

Miopatiile oculofaringiene

Diferă de precedentele deoarece nu au afectare mitocondrială, iar primele simptome apar spre 50 de ani. Simptomatologia asociază în grade diverse o ptoză și tulburări de deglutiție. Transmiterea este autosomal dominantă. Trebuie diferențiată de miastenie, eventual printr-un test cu prostigmină. Se va investiga și pentru o miopatie tiroidiană, ce poate să se manifeste și printr-o oftalmoplegie.

Miopatia facio-scapulo-humerală Landouzy-Déjerine

Transmiterea este autosomal dominantă. Incidența sa este 4/100 nașteri și prevalența 2/1 000 000, fiind adesea necunoscută în formele fruste. Debutează în adolescență prin afectare facială. În acest stadiu nu este recunoscută decît în familiile deja afectate de boală. Obrajii sînt aplatizați, imobili, netezi, buzele par răsfrînte în afară, rîsul este transversal, comisura labială nu se ridică. Suflatul și șuieratul sînt dificile, închiderea ochilor incompletă, pleoapele rămîn întredeschise în timpul somnului. Atingerea funcțională apare mai tîrziu, cu deficit și amiotrofie adesea asimetrică a mușchilor suspensori ai umărului. Este afectat apoi și marele dințat (înapoi), pectorali (înainte) și coboară și spre regiunea humerală pînă la lungii supinatori, respectînd deltoizii și mușchii antebrăului. Proeminarea posterioară a omoplaților (scapula alată) și în cursul abducției brațului, proeminarea superioară a omoplaților la baza gîtului, dau un aspect pseudohipertrofic al regiunii trapezilor. Evoluția este în general benignă, handicapul rămînînd limitat mult timp la centura scapulară. Tardiv apare un deficit pelvin cu hiperlordoză compensatorie, sau un deficit peronier.

Originea constă într-o mutație genetică în regiunea q15-qter a cromozomului 4, dar produsul genei este încă necunoscut.

Miopatia centurilor

Acest termen acoperă un ansamblu de afecțiuni musculare exprimate la ambele sexe printr-un deficit predominând la rădăcina membrelor, cu debut pelvi-femural (tip Leyden-Moëbius) sau scapulo-humeral (tip Erb). Este vorba despre sindroame avînd fiecare caracteristicile sale, descrise și izolate prin precizia tehnicilor actuale paraclinice.

Distrofia miotonică Steinert

Diagnostic

Este o afecțiune ereditară ce se transmite în mod autosomal dominant în relație cu o anomalie a cromozomului 19.

Miotonia este ușor pusă în evidență la mîini și antebrate, bolnavul are adesea dificultăți în a da drumul unui obiect, după ce a făcut efort ca să-l apuce.

Miotonia, agravată de frig, are dimpotrivă, tendința de a se estompa la repetarea mișcărilor.

La față, amiotrofia dă ptoză palpebrală, atrofia mușchilor temporali dă un aspect caracteristic, dar mușchii sterno-cleido-mastoi-dieni sînt cei mai afectați de atrofie. La membre, atrofia, în special distală, este responsabilă de stepaj. Reflexele tendinoase sînt diminuate sau abolite. După decada a treia, cataracta este cvasiconstantă, cu condiția să fie căutată cu grijă. Calviția precoce este evocatoare. Tulburările endocrine de tip atrofie testiculară duc în mod secundar la sterilitate. Sînt posibile tulburări respiratorii prin afectarea diafragmei. Întîrzierea mintală este de asemenea frecventă.

Este vorba despre o mutație instabilă (repetiție a tripletei CTG) în poziția q 13.2-13.3 a cromozomului 19 corespunzător genei protein-kinazei musculare.

Evoluție

Modalitățile de transmitere ereditară sînt dominate de caracterul de anticipație: debutul bolii este mai precoce din generație în generație, iar extrema este o formă gravă de distrofie miotonică congenitală cu hipotonie severă și insuficiență ventilatorie.

La modul general, expresivitatea bolii este extrem de variabilă. Simptomele pot fi precoce, și se ajunge la impotență funcțională, sau din contra, să fie fruste și mult timp necunoscute.

Examine complementare

Enzimele musculare (LDH, CK) pot fi cu valori crescute, sau normale. IgG sînt frecvent diminuate. Tulburările de ritm cardiac sînt frecvente. Examenul histologic al mușchiului arată o inegalitate în mărimea fibrelor, cu atingere preferențială a fibrelor din grupa I, mase sarcoplasmice, fibre inelare și centralizări nucleare.

Miotoniile congenitale

Sînt caracterizate prin debutul în copilărie, cu miotonie difuză pe ansamblul musculaturii, cu căderi intempestive la demararea mișcării, asociate însă cu hipertrofie musculară. Se disting două forme: autosomal dominantă (tipul Thomsen) și autosomal recesivă (tipul Becker) legate de mutația genetică a cromozomului 7 (7q35) în gena canalului clor muscular.

Paralizii periodice

Sînt accese tranzitorii de hipotonie asociate cu hiper- sau hipokaliemie. În perioadele intercritice este prezentă o paramiotonie

agravată de frig, cu hipertrofia moletului. Debutul este în copilărie. Ereditatea este autosomal dominantă. Anomalia genetică în cauză este o mutație în cromozomul 17 (17 q 13.1-13.3) în gena subunității alfa a canalului sodic muscular pentru forma hiperkaliemică.

Miopatii congenitale

Sînt marcate de hipotonie precocă, deși debutul clinic se face din adolescență, sau de la vîrsta adultului prin manifestări de tip distrofie musculară proximală sau distală a membrelor, cu sau fără participare facială, abolire a reflexelor și dismorfisme. Deosebirea lor constă în sprijinul pe argumentele morfologice cu dezorganizări diverse: nuclee centrale sau multiple, bastonașe fuchsinofile, bine vizualizate de microscopia electronică. Cauza moleculară a acestor boli este necunoscută, și doar pe baza morfologiei se poate defini miopatia.

Distrofii musculare congenitale

Asociază o hipotonie neonatală sau o atrofie musculară puțin evolutivă cu deficit al membrelor și retracții tendinoase importante, adesea cu artrogripoză. Se disting actualmente:

- distrofii congenitale propriu-zise legate de un deficit în laminină ca și compus extracelular;
- boala Fukugama ce asociază întârziere în dezvoltarea cerebrală;
- forma severă recesivă a copilului legată de deficit în adhalină, o glicoproteină de 50 KD.

AMIOTROFII NEUROPATICE

În acest grup de afecțiuni, atingerea primară este a nervului periferic.

Boala Charcot-Marie-Tooth

Diagnostic. Această afecțiune este cea mai frecventă atrofie peronieră degenerativă și ereditară. Debutul tulburărilor este din copilărie sau la adultul tânăr. Semiologia începe prin atrofia mușchilor intrinseci ai piciorului dând un aspect de picior scobit. Atrofia ajunge curînd în loja antero-externă a gambei, ducînd la stepaj, apoi se extinde la mușchii feței posterioare a gambei, dînd „moletul de cocoș”, și la mușchii feței interne a coapsei, cu aspect „în jartieră”. Fasciculațiile sînt frecvente. Instabilitatea piciorului și în special a articulației tibio-tarsiene complică stepajul bilateral aflat la originea mersului tip „regele comediei”. Reflexele achiliene sînt abolite. La membrele superioare atrofia este mai puțin marcată și mai tardivă. Afectează în special mușchii intrinseci ai mîinii și flexorii degetelor. Reflexele sînt abolite sau diminuate. Hipoestezia distală nu este rară, ca și afectarea sistemului nervos vegetativ.

Examenе complementare. Electromiograma arată traseu neurogen. Vitezele de conducere nervoasă sînt diminuate în formele mielinice. În forma numită hipertrofică, biopsia nervoasă arată „bulbi de ceapă”.

Evoluția este lentă, iar autonomia locomotorie este păstrată.

Genetica este autosomal dominantă în majoritatea cazurilor, mai rar recesivă sau sporadică. Anumite forme sînt legate de o anomalie a cromozomului 17, altele de cromozomul 1, altele legate de X (Xq 13-q 21).

AMIOTROFII SPINALE

Amiotrofiile spinale sînt secundare unei degenerescențe a moto-neuronului cornului anterior al măduvei. Clasificarea acestor afecțiuni

este în funcție de modul evolutiv, acut, subacut sau cronic, de modul de transmitere, de topografia proximală sau distală a afectării și de vârsta apariției. Aceste forme relevă o ereditate recesivă a cărei genă este localizată pe brațul lung al cromozomului 5.

Boala Werdnig-Hoffman

Este vorba despre o amiotrofie spinală de tip proximal, cu transmitere autosomal recesivă. Debutul bolii este foarte precoce, deoarece se notează în general o diminuare a mișcărilor fetale *in utero*. La naștere, esențialul simptomatologiei este reprezentat de o mare hipotonie cu deficit motor. Există tulburări de deglutiție prin atingere bulbară și atingere a mușchilor respiratori intercostali. Reflexele osteotendinoase sînt abolite. Cîteodată boala nu este decelată decît în cursul primului an, cînd hipotonia se traduce prin imposibilitatea, pentru copil, de a-și ține capul. Evoluția este rapid fatală înaintea vârstei de 5 ani, EMG arată adesea o activitate spontană. După contracție, traseul este adesea de tip neurogen. Biopsia musculară pune în evidență o inegalitate a mărimii fibrelor, și aspecte caracteristice ale fibrelor de calibru mic. Sindromul Kugelberg-Welander asociază în a doua copilărie, o slăbiciune proximală cu areflexie și fasciculații.

Poliomielita anterioară cronică

Este secundară unei afectări degenerative sporadice a cornului anterior al măduvei, care apare în general la adultul de sex masculin. Atrofia, care debutează spre 40 de ani la mușchii mîinii, se întinde progresiv la membrele superioare, pentru a afecta în final mușchii cefei, ducînd în mod tardiv la căderea capului înainte.

MIOPATII METABOLICE

Sub acest termen sînt regrupate manifestări musculare în raport cu tulburările metabolismului glicogenului (glicogenoze), ale lipidelor, în special ale carnitinei, sau cu anomalii ale funcționării mitocondriale sau ionice. Se cunosc actualmente numeroase forme de miopatii metabolice.

Tulburările metabolismului glicogenului

Boala Pompe se manifestă precoce prin hipotonie, organomegalie și insuficiență cardiacă, formele de la copil și în special de la adult exprimîndu-se printr-o miopatie proximală. În toate cazurile EMG este de tip miogen. Examenul histologic al mușchiului arată supraîncărcare cu glicogen.

Fiziopatologie. Afecțiunea este în raport cu un deficit în maltaza acidă. Transmiterea se face în mod autosomal recesiv, anomalia fiind pe cromozomul 17. Diagnosticul prenatal este posibil prin cultura celulelor fetale prelevate prin puncție amniotică în a 16-a săptămîină de amenoree.

Boala McArdle. Această afecțiune este secundară unui deficit în miofosforilază, care este o enzimă ce participă la glicoliza anaerobă. Transmiterea este autosomal recesivă, iar anomalia își are sediul pe cromozomul 11.

Diagnostic. La copil, dar mai ales la adultul tînăr, se observă crampe musculare ce apar la eforturi scurte și intense, cîteodată însoțite de o mioglobinurie. Enzimele musculare sînt crescute. În mod clasic, dacă efortul se prelungește, simptomatologia dispare, în momentul în care metabolismul energetic al acizilor grași intră în funcție. Biopsia musculară arată absența fosforilazei.

Tulburările metabolismului lipidelor

Deficitul în carnitină

Diagnostic. Debutul tulburărilor începe din copilărie cu o slăbiciune musculară ce apare la efort și care afectează mușchii feței (masticatori), ca și mușchii proximali ai membrelor și ai cefei. Reflexele osteotendinoase sînt diminuate.

Examene complementare. Creatin-kinaza este crescută. EMG este de tip miogen. Examenul histologic al mușchiului arată o acumulare de lipide în fibrele de tip I, ca și anomalii mitocondriale. Se observă o scădere a carnitinei din mușchi, în timp ce nivelul sangvin este normal, ceea ce diferențiază afecțiunea de un deficit în carnitină de tip sistemic.

Tratament. Administrarea 4-8 zile a DL-Carnitinei pe cale orală ameliorează cîteodată simptomatologia.

Deficitul de carnitin-palmitil-transferază

Se exprimă prin crampe la efort și accese recidivante de mioglobinurie, ce debutează în copilărie și sînt accentuate de efort, post-frig.

Anomaliile miopatie mitocondriale

Este vorba despre un grup foarte complex. Multe varietăți apar prin anomalii ale ADN mitocondrial a cărui expresie musculară este fie o miopatie oculară, fie un sindrom de intoleranță la efort, fie o miopatie a centurilor.

POLIMIOZITE

Sînt afecțiuni inflamatorii ale mușchiului, de origine disimunitară. Adesea manifestările inflamatoare pot afecta și pielea, în acest caz vorbindu-se despre dermatomiozită. Vîrsta apariției se situează într-o limită largă, între 20-70 ani, cu predominanță feminină.

Diagnostic

Aceste afecțiuni se traduc clinic prin mialgii predominând la centuri, deficit motor difuz și amiotrofic câteodată dificil de pus în evidență datorită infiltrației edematoase a mușchilor și dermului. Disfagia este frecventă. În caz de dermatomiozită, se notează un eritroedem al feței și al toracelui. Într-o treime din cazuri există poliartralgii. Atingerea viscerală se traduce câteodată printr-o miocardită sau pericardită. În fine, uneori poate fi prezent și un sindrom Raynaud.

Examene complementare

VSH este inconstant crescută, ca și creatin-kinaza. EMG este de tip miogen. Examenul histologic al mușchiului arată în mod inconstant semne inflamatoare. Atrofia perifasciculară este evocatoare pentru boală.

În toate cazurile se va căuta o patologie tumorală asociată, prezentă în 10% din cazuri.

Trebuie deosebite dermatomiozitele acute, cu leziuni vasculare și disimunitate celulară (limfocite CD₄ și CD₈). Miozitele cu incluziuni sînt diferite și încadrarea lor nosologică discutabilă.

Evoluție

Corticoterapia, imunosupresoarele, chiar plasmafereza sînt la baza tratamentului. Formele subacute sau cronice, mai frecvente, sînt corticosensibile și nu afectează decît rareori prognosticul vital. Formele acute ajung la deces într-o treime din cazuri.

BIBLIOGRAFIE

SERRATRICE G., PÉLISSIER J.F., POUGET J., *Les maladies neorumusculaires*, Masson, 1994, 232 p.

XIII. AFECȚIUNILE SISTEMULUI AUTONOM

F. BILLÉ-TURC

Sistemul nervos autonom sau sistemul vegetativ grupează ansamblul formațiunilor simpatice și parasimpatice.

Anomaliile vegetative sînt frecvente, în cursul afecțiunilor sistemului nervos, dar rămîn cel mai adesea asimptomatice și trebuie puse în evidență prin teste ținte.

Clinic simptomatologia variată poate atrage atenția asupra unor tulburări de sudorație (anidroza extremităților sau hipersudorația proximală și facială), stare proastă ce survine la schimbări de poziție și la ridicatul brusc în picioare (care evocă o hipotensiune ortostatică), tulburări genito-sfincteriene (impotență, retenție sau incontinență urinară, alternanță de constipație - diaree...), tulburări de salivație, disfagie, anomalii termice...

Neuropatiile autonome

– Botulismul legat de intoxicația cu toxină botulinică, care blochează acetilcolina terminațiilor nervoase, antrenează la cîteva ore de la ingestia produsului contaminat un tablou evocator: disfonie, disfagie, deficit muscular proximal cu disautonomie, uscăciunea gurii, cîteodată pareză vezicală și digestivă, midriază.

– Sindromul Guillain-Barré comportă adesea în formele sale severe semne de disautonomie cardiovasculară (variabilitate extremă a pulsului și a tensiunii arteriale), care poate pune în joc prognosticul vital.

– „Pandisautonomia” acută Young-Adams este o afecțiune rară (apropiată de sindromul Guillain-Barré), care cuprinde doar tulburări vegetative. Debutul este brutal; tulburările vegetative sugerează atît participare simpatcă cît și parasimpatcă.

– Neuropatia diabetică. În cursul diabetului simptomele vegetative sînt frecvente (tulburări sudoripare după mese, anomalii pupilare cu mioză, impotență, tulburări sfîcteriene, hipotensiune ortostatică...). Prevalența este de 20% din cazurile insulino-dependente și 15% din cazurile noninsulino-dependente.

Afecțiunile sistemului nervos central

În cursul bolii Parkinson, în afara oricărui tratament, anomaliile vegetative sînt frecvente (hipotensiune, anomalii ale testelor cardiovasculare parasimpatice). În cadrul atrofiilor multisistematizate (atrofie olivo-pontocerebeloasă sporadică și degenerescență striato-nigrică) pe primul plan poate sta un sindrom extrapiramidal rezistent la dopa și o disautonomie (hipotensiune ortostatică, tulburări genito-sfîcteriene), asociate, după boală, cu un sindrom cerebelos sau piramidal.

Boala Shy-Drager, pe care unii o includ în acest cadru, apare spre vîrsta medie și se manifestă prin hipotensiune ortostatică severă asociată cu impotență, vezică atonă și anidroză.

Prin opoziție, în cursul bolii Bradbury-Eggleston (atingere simpatică predominant postganglionară), hipertensiunea ortostatică primară nu se însoțește de semne extrapiramidale, cerebeloase sau piramidale.

Anomalii focale

Sindromul Claude Bernard-Horner este în relație cu o afectare a fibrelor simpatice centrale homolaterale (hipotalamus, bulb în sindromul Wallenberg sau al siringomieliei...), sau periferice (domul pleural, unde sindromul poate fi legat de un cancer al vîrfului pulmonului, carotida externă în cursul disecției...). Se asociază ptoză, mioză și

enofthalmie, iar câteodată în funcție de locul leziunii (carotidă) o anidroză facială.

Alte anomalii focale ale sistemului autonom sînt mai rare, ca de exemplu pupilotonia Adie.

BIBLIOGRAFIE

BANNISTER R., MATHIAS C.T., *Autonomie failure*, 1 vol., Oxford Med., 1992, 953 p.

II

PSIHIATRIA

COORDONATORI

A. SOUCHE și H. DUFOUR

1

GENERALITĂȚI**GENERALITĂȚI ASUPRA ANAMNEZEI PSIHIATRICE**

D. CAMPUS SOUCHE

Anamneza psihiatrică este un dialog verbal și nonverbal care are ca scop o înțelegere mai bună a psihopatologiei unui pacient și definirea caracterului psihosocial în care trăiește, totul se bazează pe o relație de încredere ce permite pacientului, adesea anxios, să se simtă înțeles.

Culegerea de date se bazează pe anamneză, observație, descrierea pacientului, a comportamentului său, și pe relatările anturajului. În contactele cu familia trebuie să se obțină în prealabil autorizația pacientului (cu excepția situațiilor când este confuz sau comatos), iar informațiile date de acesta nu trebuie trădate, decât dacă viața sa, sau a unei alte persoane, este în pericol.

Examenul pacientului cu tulburări psihiatrice cuprinde o culegere de date anamnezice cu privire la boala actuală, tulburările psihiatrice, antecedentele medicale, familiale, ca și statusul mintal necesar diagnosticului. Statusul mintal este descrierea funcționării mintale a pacientului și are aceeași funcție pentru psihiatru ca și examenul obiectiv pentru un medic de altă specialitate. Un raport scurt cuprinde numele complet, vârsta, starea civilă, numărul copiilor, profesia actuală sau anterioară, mediul de viață, numărul și locul spitalizărilor precedente și raportul lor cu problematica actuală. Conține de asemenea numele și numărul de telefon al medicului curant și al aparținătorilor. La aceste date de identificare a bolnavului se adaugă datele privind circumstanțele și motivul consultației.

ISTORICUL BOLII ACTUALE

Psihiatrul ia act de cronologia evenimentelor și simptomelor care au condus la consultație. Trebuie să fie foarte atent la primele simptome apărute și la cele care sînt mai invalidante, la circumstanțele de viață din momentul apariției simptomelor, ca și la modificările de comportament. Trebuie de asemenea ținut cont de repercusiunile bolii asupra vieții afective și sociale a pacientului (pierderea serviciului, divorț). Aceste date permit să se stabilească legături între boala actuală și istoria personală anterioară a bolnavului și să se elaboreze o comprehensiune psihodinamică a acestor probleme. Indicii ce se referă la zonele de explorat reies din prezentarea bolii de către pacient. La un pacient amnezic, anamneza trebuie structurată pentru a obține informații organizate, la un pacient psihosomatic anamneza este utilă, pacientul nefiind capabil să stabilească legături între o acuză fizică și o emoție. Dacă psihiatrul trage concluziile sale privind influența factorilor emoționali asupra acuzelor somatice, el nu va împărtăși pacientului deducțiile sale, înainte de a vedea la acesta că este pregătit să le primească și să le înțeleagă. Abia atunci psihiatrul poate încuraja

pacientul să continue în aceeași direcție. Psihiatrul va estima și beneficiile acestei deducții, tot înainte de a i le împărtăși pacientului.

ISTORICUL TULBURĂRILOR

Istoricul tulburărilor psihiatrice va ține cont de vârsta de debut a simptomelor, de tipul lor, de modul evolutiv (cronic, cu intervale libere, acut), de durata fiecărui episod, ca și de prezența, sau nu, a tentativelor de suicid în cursul evoluției. Se vor mai discuta abuzul de droguri și medicamente, evaluarea complianței pacientului la diferitele tratamente prescrise, efectele lor benefice sau neplăcute; toate acestea vor preceda definirea unei strategii terapeutice, odată ce s-a pus diagnosticul (se va discuta apoi modalitatea de administrare, per os sau pe cale parentală, numărul de picături sau de comprimate etc.).

ISTORICUL MEDICAL

Vor trebui menționate bolile somatice, în special cele cu spitalizare (operații, accidente, complicații obstetricale), ca și cauzele lor și tratamentele complicațiilor apărute. În caz de abuz de alcool sau droguri, cantitatea, frecvența și durata de utilizare vor trebui precizate. Aceste informații privitoare la antecedentele personale vor face să înțelegem mai bine evenimentele care l-au condus pe pacient la starea actuală. Pentru unii bolnavi se va căuta o boală cerebrală organică ce s-ar putea manifesta prin stare confuzională, crize de epilepsie, episoade de pierdere a cunoștinței, tulburări de vedere sau cefalee modificată.

Istoricul anterior cuprinde mai multe etape: perioada de dezvoltare prenatală, cu descrierea principalelor tulburări ale membrilor familiei, ale mediului, casei. Datele importante trebuie să cuprindă obiceiurile alimentare ale mamei, consumul său de droguri sau de medicamente, bolile infecțioase ale sale, faptul dacă a fost dorit copilul, iar sarcina planficată. Circumstanțele nașterii (cezariană, sufe-

rință neonatală), așteptările părinților cu privire la sexul copilului, eventuala înlocuire a unui copil decedat sînt de asemenea date ce trebuie consemnate. În prima copilărie este necesar să se exploreze atașări semnificative, relațiile mamă - copil, prezența coșmarurilor sau a enurezisului nocturn, ca și dezvoltarea psihomotorie. Repercusiunile anumitor evenimente asupra copilului și anturajului său (mamă deprezivă sau copil spitalizat foarte des), interacțiunile copilului, apoi ale adolescentului cu tovarășii săi și profesorii, ca și apariția dificultăților școlare permit să se stabilească ipoteze diagnostice (personalitate schizoidă, depresie a copilului etc.). La vîrsta adultă, alegerea profesiei, dacă ea corespunde dorinței sale și a părinților, numărul și durata locurilor de muncă, așteptările pacientului față de el însuși și față de alții, relațiile sale față de superiorii ierarhici sau cu persoanele care depind de el, interesele sale neprofesionale, istoria sa sexuală (dezvoltare, comportament, eventuale incesturi), ca și contextul religios familial sînt tot atîtea elemente utile în demersul diagnostic, evitînd fie o debilitate sau relevînd o instabilitate sau impulsivitate importante.

Anamneza psihiatrică trebuie să cuprindă și statusul mintal.

STATUSUL MINTAL

Statusul mintal cuprinde coportarea pacientului în momentul întrevederii. Furnizează un raport obiectiv important pentru diagnostic, evaluează evoluția bolnavului și a bolii și răspunsul la tratament.

Este necesară o descriere precisă a fenomenelor observate, fără a le da vreo interpretare sau fără interferențe dinafară. Statusul mintal trebuie interpretat în relație cu anamneza, examenul obiectiv și rezultatele de laborator.

Pentru ca statusul mintal să fie complet, trebuie evaluate următoarele elemente:

– *Aparența fizică*, stare generală, nivel de colaborare, maniera de a intra în relație, expresie facială (veselie, tristețe). Schizofrenii, sau cei cu tulburări majore sînt cîteodată neglijenți, fără preocupare pentru aspectul lor.

– *Activitate*. Activitatea motorie poate fi majorată prin hiperactivitate, sau agitație, ca în akatisie, sau stări confuzionale, sau diminuată, cu rarefierea mișcărilor, a vorbirii, ideăției, a timpului de reacție pentru un răspuns. O astfel de lentoare apare în demență, unele leziuni frontale, stări depresive. Stupoarea este tot o încetinire psihomotorie marcată. Pacientul este mut, imobil și nu răspunde nici chiar la stimulii puternici. Ecopraxia este repetarea automată a gesturilor sau posturilor luate de către examinator, în timp ce ecolalia este respectarea cuvintelor examinatorului.

– *Dispoziția și afectul*. Dispoziția este o stare subiectivă prelungită care poate fi descrisă prin calificative ca bucurie, veselie, indiferență, tristețe, anxietate, instabilitate, mînie. Aparența pacientului poate fi sau nu în armonie cu dispoziția sa. Afectul se va referi asupra expresiei emoțiilor celor mai încordate și tranzitorii, asupra conținutului discursului și ideilor. Întrebările privind timpul liber permit punerea în evidență a diverselor aspecte ale dispoziției. Un afect anormal apare în paralizia pseudobulbară, cînd pacientul rîde vorbind de depresia sa și plînge, declarîndu-se fericit. O expansiune a dispoziției apare în manie, personalitățile antisociale etc. Leziunile frontale induc numeroase modificări ale afectului (apatie, indiferență, labilitate emoțională, iritabilitate).

– *Vorbirea și limbajul*. Modificarea fluenței verbale, ca de exemplu mutismul, o latență excesivă a răspunsului, sărăcia limbajului, disartria, parafaziile sînt patologice. Discursul poate fi circumstanțial (prea detaliat), tangențial (nu atinge subiectul în discuție). Barajul este oprirea discursurilor înainte ca scopul său să fi fost atins. Pierderea asocierilor („salata de cuvinte”), face ca discursul să fie incoerent. Discursul maniacal cuprinde asocieri prin tonalitate, este rapid și perturbat ușor de factorii externi.

– *Conținutul gândirii.* Tulburările de conținut ale gândirii variază de la preocupări tranzitorii la delir franc. Gândurile obsesive ale depresivului sau ale anxiosului dispar când boala se ameliorează. Obsesiile sînt fie idei impuse, fie imagini sau impulsuri care se insinuează în conștiință repetat și fără încetare. Pot induce o disforie, însoțită de compulsii (acte stereotipe de verificare, ritualuri de spălat) și cresc anxietatea dacă nu sînt îndeplinite după ritualul pacientului. Fobiile sînt teama irealistă de obiecte specifice, locuri, situații. Ideile delirante sînt o formă specială de tulburare cognitivă. Convingerile de nestrămutat nu au nici o legătură cu antecedentele religioase, culturale și sociale ale pacientului. Cîteodată sînt reale, ca în delirul de gelozie. Delirurile de persecuție sînt caracterizate prin idei de referință. Delirurile ipohondrice cuprind deliruri de infestare, de incurabilitate. Aceste deliruri sînt: delirul lui Capgras sau al sosiilor, sindromul Clérambault (erotomanie: ideea delirantă de a fi iubit de cineva, adesea de o celebritate). Sindromul Cotard (delir al sărăciei, delir de negație a unui organ, de nemurire) se regăsește în melancoliile delirante.

– *Tulburări de percepție.* Halucinațiile sînt experiențele senzoriale ce apar fără stimul extern. Sînt auditive, vizuale, cenestezice. Deși halucinațiile vizuale predomină în atingerile organice, de ex. sindromul Charles Bonnet, nici un tip nu este patognomonic pentru o anumită problemă psihiatrică sau neurologică specifică.

– *Judecata și conștiința morbidă.* Conștiința morbidă se referă la conștiința subiectivă de a fi bolnav, întîmplător avînd și tulburări psihiatrice și de comportament. Lipsa conștiinței morbide este caracteristică psihozei. Capacitatea de judecată se evaluează ținînd cont de contextul din jurul pacientului. Ideile suicidare se abordează evocînd disperarea, moartea fiind urmarea unui proiect sinucigaș.

– Evaluarea neuropsihiatrică cuprinde și memoria, limbajul, facultățile de atenție și concentrare, funcțiile superioare.

ISTORIA FAMILIALĂ

Construirea unui arbore genealogic permite, notînd numele, vîrstele, cauzele de deces (suicid, demență etc.) ale apropiaților bolnavului, să se cunoască evenimentele marcante ale istoriei familiei. Legăturile preferențiale stabilite și pierdute, sau evenimentele care au influențat viața pacientului sînt mult mai ușor de abordat servindu-ne de elementele obiective înscrise într-un arbore genealogic. Este importantă existența tulburărilor psihiatrice în familie, datorită rolului eredității în unele stări mintale patologice (schizofrenie și psihoze maniaco-depresive), dar și datorită impactului psihologic pe care îl poate avea asupra unui copil boala părintelui, dacă a existat un divorț sau o supărare.

BIBLIOGRAFIE

- HARDY-BAYLE M.C., *Examen psychiatrique în Enseignement de la psychiatrie*, 1986, Doin, Paris, 3-10
- KAPLAN H.I., SADOCK B.J., *Diagnosis and Psychiatry: examination of the psychiatric patient*, în *Comprehensive Textbook of Psychiatry*, V, 1989, Williams and Wilkins, 449-467.

MANIFESTĂRI PSIHIATRICE ÎN AFECȚIUNILE SOMATICE

N. TRAMONI et R. DELAITRE

O afecțiune organică, mai ales dacă este cronică și/sau dureroasă și/sau dacă influențează prognosticul vital, dă o implicare psihiatrică ce se poate traduce prin comportament regresiv (depresie,

angoasă, pierderea autonomiei și independenței), sau prin atitudini ce încearcă să lupte împotriva acestei regresii (hiperactivitate cu subexcitație, negarea bolii cu absența cooperării sau opoziție față de îngrijire). Natura reacțiilor variază după personalitatea bolnavului și modificările sociale, familiale și profesionale induse de afecțiunea în cauză. Când capacitățile de adaptare ale individului sînt depășite, se observă apariția unui tablou psihiatric franc: sindrom depresiv în cursul bolilor cronice, psihoze delirante acute, angoste cu panică și raptus suicidar în afecțiunile acute. Modificările psihiatrice trebuie diferențiate de tulburările psihiatrice iatrogene (legate de o terapie medicamentoasă sau într-un context postoperator), și de tablourile psihiatrice revelatoare ale unei afecțiuni organice (cerebrale, endocrino-metabolică...).

PSIHIATRIE ȘI NEUROLOGIE

Tumorele cerebrale

Pot evolua sub masca tulburărilor psihiatrice, adesea puțin specifice. Tulburările conștienței (sindrom confuzional), elementele de deteriorare (amnezie de fixație, stare dementială), tulburările dispoziției (depresie sau euforie), stările achinetice și modificările personalității nu au valoare de localizare, contrar tulburărilor paroxistice (crize halucinatorii auditive, olfactive...). Un tablou particular, sindromul frontal, asociază tulburări neurologice cu tulburări psihice multiple (apatie, reducerea limbajului, indiferență afectivă sau tablou moria, perturbarea comportamentelor instinctuale...): toate acestea apar în tumorile anterioare ale lobului frontal.

Accidentele vasculare cerebrale

Perturbările vigilenței (confuzie mintală, comă) sînt frecvente în faza acută. În perioada sechelară pot apărea stări depresive, tulburări ale

funcțiilor superioare (demență arteriopatică prin infarct multiplu, episoadele delirante).

Traumatismele craniene

Evoluția se poate consemna cu:

- stări deficitare: alături de eventuale sechele neurologice pot apărea tulburări de caracter, bradicardie cu aprosexie (scăderea memoriei, imposibilitatea de a fixa atenția, inaptitudine de muncă) și tulburări mnemonice cu evoluție variabilă, câteodată dementială;

- sindromul subiectiv al traumatizațiilor craniene, marcat de acuze subiective (cefalee, insomnie, vertije, acufene, astenie, iritabilitate...), se poate complica cu un autentic sindrom depresiv, adesea chimioresistent și care se perenizează într-un mod ipohondric;

- nevroza posttraumatică se asociază cu fenomenele de reminiscență onirică ale traumatismului fizic (accident, rănire, agresiune), tulburări anxioase, fobice și depresive, care survin la personalități fragile.

Acest cadru redesenează noțiunea actuală de „stare de stress posttraumatică”. Se poate complica cu veritabile sindroame depresive cu idei de culpabilitate și conduite suicidare.

Scleroza în plăci

Poate antrena episoade confuzionale sau confuzo-onirice regresive, stări delirante de obicei acute, o deteriorare intelectuală, câteodată cu prezența unui sindrom frontal, tulburări de dispoziție (depresiune sau euforie marcată printr-o labilitate emoțională sau puerilism).

Boala Parkinson

Se subliniază frecvența stărilor depresive câteodată inaugurale, care pot fi de intensitate melancolică, episoade confuzionale favorizate de complicații somatice și de terapie. Apariția sindroamelor delirante contraindică folosirea dopaterapiei. Bradipsihia și elementele deteriorante discrete întâlnite de obicei evoluează în 25% din cazuri spre un tablou demential.

Altele

Cu toate consecințele psihologice câteodată severe ce pot împiedica adaptarea socio-profesională, nu par să existe tulburări psihiatrice specifice bolii epileptice: tulburările constante (insuficiență intelectuală, tulburări de caracter, episoade depresive) sînt de obicei expresia unui proces patologic subiacent responsabil de crizele comitiale (traumatism cranian, encefalopatie, proces expansiv...).

Semne psihice există și în tabloul clinic al degenerescentei hepato-lenticulare Wilson (tulburări ale dispoziției, modificări de caracter, episoade psihotice, evoluție dementială), ale coreei Huntington (reacții anxioase, tulburări de caracter, deteriorare intelectuală progresivă precedată de tulburări mnezice, reacție psihotică), și ale porfirii-lor (sindrom confuzional).

PSIHIATRIE ȘI ENDOCRINOLOGIE

Interrelațiile funcționale neuroendocrine explică frecvența tulburărilor mintale care pot apărea ca grave în afecțiunile endocrine (Tabelul I-1).

TABELUL II-1. Tulburări psihiatrice și afective endocrino-metabolice

<i>Tulburări psihiatrice în afecțiuni endocrine</i>	<i>Tulburări timice</i>	<i>Confuzie mintală</i>	<i>Deteriorare cognitivă</i>	<i>Delir</i>	<i>Tulburări caracteriale și de comportament</i>	<i>Diverse</i>
Hipertiroidie	depresie + manie +	(+)		(+)	iritabilitate, instabilitate, hiperactivitate, insomnie, labilitate emoțională	anxietate ++
Hipotiroidie	depresie ++	+++	++		apatie, bradipsihie, iritabilitate, insomnie, somnolență diurnă	întârziere psihomotorie ariera mintală (la copil)
Hiperparatiroidie		sindrom confuzo-delirant, confuzo-stuporos			apatie, iritabilitate, anorexie	
Hipoparatiroidie	depresie ++	+				
Hipercorticism	melancolie delirantă +++	(+)		(+)	apatie, insomnie, iritabilitate	
Insuficiență suprarenaliană acută	depresie +++ (lentă)	+++ (acută) + (lentă)		+	apatie, iritabilitate, labilitate emoțională, insomnie	
Feocromocitom		+++ în puseele tensionale				crize de angustie paroxistice în puseele tensionale

<i>Tulburări psihiatrice în afecțiuni endocrine</i>	<i>Tulburări timice</i>	<i>Confuzie mintală</i>	<i>Deteriorare cognitivă</i>	<i>Delir</i>	<i>Tulburări caracteriale și de comportament</i>	<i>Diverse</i>
Acromegalie	depresie +				reații agresive	
Insuficiență antehipofizară	depresie +	++	++	++ insuficien- ță acută sau cronică		
(+) apare rar; + apariție puțin frecventă; ++ apariție frecventă; +++ apariție foarte frecventă						

PSIHIATRIE ȘI CANCEROLOGIE

Modificările psihologice la pacienții atinși de cancer sînt adesea importante. Durata evoluției bolii, gravitatea sa, modifică aptitudinile sociale și profesionale ale individului, ca și locul său în dinamica familiei.

Pe de altă parte, tratamentele chimioterapice, hormonale și chirurgicale necesare dau efecte nedorite resimțite cu putere de către pacient și care modifică cîteodată imaginea copilului, prin mutilările pe care le presupune. Aceste particularități explică frecvența conduite-
lor regresive, apariția reacțiilor anxioase, a sindroamelor depresive la acești pacienți. O simptomatologie excesiv psihiatrică poate releva o atingere somatică, de ex.:

- depresia inițială din cancerul de pancreas;
- sindromul confuzional și deteriorarea intelectuală a sindroamelor paraneoplazice;
- stări confuzionale sau deficitare în tumorile intracraniene;
- tulburări ale funcțiilor intelectuale și confuzie mintală recidivantă în boala Vaquez.

PSIHIATRIE ȘI BOLI INFECȚIOASE

Tulburările psihiatrice de origine infecțioasă care se observau din ce în ce mai puțin, sînt din nou în actualitate, datorită creșterii continue a incidenței sindromului de imunodeficiență dobîndită (SIDA).

Pacienții infectați cu HIV prezintă în mod frecvent manifestări psihiatrice care arată fie o reacție de adaptare a subiectului față de boala sa (reacții emoționale variabile, după personalitate), fie un efect iatrogen (metronidazol, amfotericină, aciclovir, steroizi, AZT...), fie o leziune organică subiacentă:

– infecții oportuniste (toxoplasmoză, criptococoză, tuberculoză cerebrală);

– tumori cerebrale (limfom).

Manifestările anxio-depresive sînt frecvente; de intensitate variabilă (viață plină de rușine, frică de abandon, simptome nevrotice), ele pot pune cîteodată probleme diagnostice (sindrom pseudodemential) și explică în parte incidența crescută a tendințelor la suicid.

Stările confuzionale ce apar în timpul evoluției bolii sînt cîteodată în raport cu conduitele adictive sau secundare terapiei. HIV poate fi responsabil de tulburări cognitive și de o demență subcorticală ce evoluează spre un mutism achinetic și deces în cîteva luni, sau stări psihotice paranoide, schizofreniforme sau maniacale, ce justifică un tratament neuroleptic prudent.

Tulburările vigilenței domină tabloul clinic al altor encefalite virale (rubeolă, varicelă, scarlatină, oreion). Encefalita acută necrozantă herpetică determină manifestări psihiatrice mai variate (confuzie mintală, tulburări mnezice, episoade de agitație, modificări caracteriale), unele orientînd spre o afectare a lobilor temporali.

Instabilitatea, agitația se observă cîteodată la debutul meningitelor bacteriene: stări confuzionale sau delirante, modificări caracteriale, stări depresive, o bradipsihie pot fi de asemenea întîlnite în cursul evoluției.

Reamintim tulburările atenției ce apar în cursul febrei tifoide sau al brucelozei.

Printre numeroasele parazitoze ce pot avea o localizare encefalică cu tulburări psihice, două merită să ne rețină atenția:

– toxoplasmoza cerebrală, aflată la originea unor tulburări clinice ce evocă un proces expansiv sau o meningoencefalită;

– paludismul responsabil de stări confuzionale, cîteodată delirante în cursul acceselor, și de stări depresive sau timastenice în stadiul cronic.

PSIHIATRIE ȘI ALTE AFECȚIUNI ORGANICE

Encefalopatiile metabolice

Tulburările psihiatrice sînt puțin specifice: alterările funcțiilor superioare și tulburările vigilenței evoluează spre starea de confuzie mintală și comă. Perturbările în cauză pot fi corelate cu:

- metabolismul hidroelectrolitic (deshidratare, hiperhidratare, variații ale natremiei, kaliemiei sau calcemiei);
- metabolismul glucidic (hipo- sau hiperglicemie);
- metabolismul cerebral (insuficiență respiratorie sau cardiacă, sindrom de apnee în somn ce ia cîteodată masca pseudodepresivă...);
- aportul, apoi utilizarea vitaminelor de către organism (sindrom Korsakoff, encefalopatie Gayet-Wernicke ale carenței în B₁, „nebunia pelagroasă” a carenței în PP, sindromul neuroanemic al deficitului în vitamină B₁₂);
- o mare funcție a organismului (insuficiență renală, hepatică sau pancreatică):

Colagenozele

În lupusul eritematos diseminat, există tulburări mintale polimorfe tranzitorii. Se observă sindroame anxio-depresive, cîteodată severe, cu risc suicidar major, tablouri schizofreniforme, episoade confuzionale agitate sau stuporoase, tulburări cognitive dominate de bradipsihie și hipoprosexie. Alte colagenoze, cu excepția sindromului Sharp și a sindromului Goujerot-Sjögren, unde manifestările psihiatrice sînt frecvente, nu sînt de obicei generatoare de sindrom confuzional, decît în caz de atingere cerebrală.

CONCLUZII

Frecvența cu care o afecțiune organică se poate manifesta cu tulburări mintale, cîteodată izolate și puțin specifice, impune un bilanț

clinic și paraclinic precis și riguros, în fața oricărei simptomatologii psihiatrice.

În cazul tulburărilor somatice, cu cât un organ primește o valoare simbolică mai mare (cord, sîni...), cu atît reacțiile emoționale adaptative pot primi o încărcătură psihiatrică.

SINDROMUL CONFUZIONAL

D. CAMPUS SOUCHE

Confuzia mintală (delirium, de la autorii anglo-saxoni) este o perturbare acută, și cel mai adesea tranzitorie, a capacităților de concentrare și atenție, secundară unei afectări, de obicei difuze și reversibile, a encefalului. Capacitatea de a primi informațiile, de a le prelucra, conserva și reaminti, este perturbată în mod evident. Confuzia mintală este de obicei tranzitorie și reversibilă, cînd cauza este evidențiată și tratată. Durata este în general scurtă.

CAUZE

(Tabelul II-2)

TABELUL II-2. Cauzele sindroamelor confuzionale

<i>Vîrsta peste 60 de ani</i>
Intoxicații - medicamente din toate clasele (anticolinergice, antiparkinsoniene, antidepressive, neuroleptice benzodiazepine, barbiturice, cimetidină, antihipertensive, antiinflamatorii nonsteroidiene, corticosteroizi, disulfiram etc.) - alcool (intoxicație acută, sevraj, carență în vitamina B, PP) - droguri (opioace etc.) - otrăvuri (derivați organofosforați, metale grele...)

Encefalopatii metabolice

- de origine endocrină (boală Addison, sindrom Cushing, tulburări tiroidiene...)
- din metabolismul glucidic
- tulburări electrolitice
- insuficiență hepatică, renală, pulmonară...
- porfirie acută intermitentă

De origine infecțioasă

- infecție generală (pneumonia vîrstnicului)

Cauze neurologice

- epilepsie
- traumatisme craniene
- boli ale sistemului nervos central (meningite)
- boli vasculare cerebrale
- procese expansive intracraniene
- boala Parkinson
- demențe în cursul evoluției sau ca semn inaugural

Cauze psihiatrice

- psihoze, în special în post-partum
- stări de stress deosebit de intense (mari catastrofe, războaie)

CRITERII DE DIAGNOSTIC

Tulburările apar de obicei de o manieră brutală la trezire sau la sfîrșitul zilei. Cîteodată se pot observa și tulburări de dispoziție și ale caracterului, cu anxietate, iritabilitate, chiar excitare, intoleranță la lumină și zgomote, cefalee intensă și o mare fatigabilitate.

Sindromul confuzional asociază și o alterare a conștienței, de intensitate variabilă. Tulburările mnezice se referă atît la memoria imediată, cu imposibilitate de a fixa informațiile, cît și la evocarea evenimentelor recente sau vechi. Dezorientarea se referă atît la timp, cît și la spațiu și persoane. Pacientul pierde puterea de a capta și selecționa informațiile pertinente din mediu. Gîndirea este dezorgani-

zată și își pierde coerența, ceea ce poate conduce și la tulburări de vorbire. Discursul este imprecis și adesea fără logică.

Principalele funcții cognitive, raționament, memorie, sînt dezorganizate. În cursul zilei, fluctuațiile stării clinice sînt frecvente, cu agravare nocturnă.

Ciclul veghe/somn este perturbat, pacientul rămînînd somnolent în timpul zilei.

Privarea senzorială, sau, din contra, o supraîncărcare a acesteia, apar la vîrstnicii izolați sau aflați în terapie intensivă.

Sindromul confuzional postoperator este un exemplu clasic de interacțiune între numeroși factori etiologici. Intervențiile cardiace și oculare pot antrena în mod frecvent sindroame confuzionale, după un interval liber de 2-5 zile. Sînt frecvente halucinațiile vizuale, sau un delir de persecuție.

Mimica traduce rătăcirea persoanei, ținuta vestimentară este neglijentă, iar comportamentul motor anormal. Pot apărea fie inhibiție motorie, fie hiperactivitate. Modificările cîmpului emoțional se manifestă fie prin anxietate și frică, adesea consecutive unor halucinații amenințătoare, ce se pot însoți de depresie, instabilitate, chiar furie intensă.

În unele tablouri confuzive pot apărea semne neurovegetative (tahicardie, hipertermie neregulată, transpirații, paloare și bufeuri vasomotorii, dilatație pupilară, instabilitate tensională și deshidratare).

Sindromul neurologic comportă cefalee, tremurături, hiper- sau hiporeflexie tendinoasă, hipertonie musculară cu redoarea cefei, în absența oricărei atingeri meningoencefalice, ca și convulsii.

Biologia sangvină pune adesea în evidență semne de deshidratare, acido-cetoză și tulburări glicemice.

Diagnosticul este evocat în fața unei tulburări cognitive globale, cu debut brutal, ce cuprinde o afectare a memoriei de fixare, de orientare și a gîndirii abstracte, la care se asociază perturbări ale percepției, atenției, comportamentului psihomotor și ale ciclului veghe / somn, asociate cu fluctuații diurne ale nivelului vigilenței, cu exacerbarea nocturnă a simptomelor. EEG arată, cel mai adesea, ritmuri

lente cu frecvență delta de 1,5-3 cicli pe secundă, cu predominanță în regiunile frontale.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Anumite sindroame psihiatrice trebuie discutate pentru a nu se confunda: episoade psihotice acute, tulburări disociative, factice. Evaluarea neuropsihologică și EEG permit să se facă distincția. Diagnosticul diferențial cu demența este câteodată dificil, chiar imposibil, cele două tulburări fiind de altfel adesea asociate. Confuzia se poate deosebi printr-un debut brusc, durată scurtă, fluctuații ale vigilenței și tulburări ale percepției. Important nu este atât să se facă distincția, cât să se caute o cauză curabilă. Absența atingerii cognitive globale permite diferențierea confuziei mintale de alte boli, de exemplu sindromul Korsakoff.

EVOLUȚIE

Ca regulă generală un sindrom confuzional evoluează favorabil aproximativ într-o săptămână, câteodată peste, rareori în câteva luni, după factorul etiologic incriminat. Apariția unui sindrom confuzional în cursul unei afecțiunii chirurgicale sau medicale constituie un criteriu de gravitate și un indice al complicației bolii inițiale. Vindecarea poate fi rapidă, fără sechele, cu amnezie totală a episodului critic, sau poate fi progresivă, cu persistența unei amnezii.

Pot apărea sechele psihiatrice, în sensul unei depresii sau a unui sindrom de stres postconfuzional. Prognosticul este legat de cauza organică. Frecvența sindromului confuzional ar fi de 15-80% la vîrstnicii cuprinși în diferite studii.

TRATAMENT

În general necesită spitalizare. Tratamentul este etiologic, căutîndu-se cu prioritate consumul de toxice sau medicamente, și va

încerca menținerea unui echilibru hidroelectrolitic pe cale orală (3-6 litri lichide/zi, sub diferite forme), asociat cu tratament polivitaminic, în special la etilici. Mediul de spitalizare trebuie să fie calm, cu stimulare senzorială adecvată, cu repere temporale (calendar, ceas), cu lumină suficientă, prezență de obiecte familiare. Orice măsură ce servește orientării în timp și spațiu este binevenită, în special în apropierea nopții, când anxietatea crește.

Sedarea este necesară în caz de agitație și de tulburări ale somnului, dar se va ține cont de faptul că un mare număr de sedative agravează tulburările cognitive ale pacientului confuz, în special dacă este vîrstnic. *Haldolul* (haloperidol) se utilizează în doze inițiale de 5-10 mg de preferință seara la culcare. *Ataraxul* (hidroxizin) se folosește în posologia vespérală de 25-100 mg. În confuzia din sevrăjul alcoolic, drogul de elecție îl constituie benzodiazepinele. În caz de intoxicație severă cu autocolinergic, se utilizează *Prostigmina* (neostigmină) în doză de 2 mg injectabil i.m. sau i.v. lent, cu repetarea după 15 minute și cu respectarea tuturor contraindicațiilor. Se va opri orice medicație susceptibilă să antreneze tulburări psihice. Se va da atenție prevenției eficace evitîndu-se polimedicațiile și posologiile crescute, în special la vîrstnici, ca și sevrajurile intempestive. Trebuie precizat că excesul sau lipsa stimulării din partea mediului au efecte patogenice, iar amenajarea unui cadru adecvat are un rol important în această profilaxie.

BIBLIOGRAFIE

- AZORIN J.-M., DASSA D., TRAMONI V., PERETTI P., DONNET A., *Confusion mentale*, E.M.C., 1992, 37124 A 10, 9 p.
- HARDY-BAYLE M.C., *Syndrome confusionnel*, în *Enseignement de la psychiatrie*, 1986, Doin, Paris, 235-249
- KAPLAN H.I., SADOCK B.J., *Organic Mental Syndromes and Disorders*, în *Synopsis of psychiatry*, 1988, Williams and Wilkins, Baltimore, 188-213.

2

CONDUITA DE URMAT**CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI DE AGITAȚIE**

A. SOUCHE

O stare de agitație realizează tulburări acute de comportament, de cauză medicală sau psihiatrică, putînd pune în pericol pacientul, cîteodată și anturajul sau personalul de îngrijire. Poate fi vorba de un episod unic sau de tulburări repetitive. Obiectivele principale fiind calmarea stării de criză, eliminarea unei afecțiuni organice și profilaxia unei recidive pe termen scurt.

ELEMENTE PSIHOPATOLOGICE

Agitația apare în general în crize, în cursul cărora implicarea psihologică se confundă cu aspecte motorii, determinînd mișcări dezordonate, gesturi agresive, impulsive, colerice, amenințătoare sau spectaculoase, impulsuri instinctuale sau tulburări afective.

CRITERII DIAGNOSTICE

Cu toate dificultățile, primul moment este cel diagnostic.

Pentru a preciza caracterul agitației, într-un prim timp se va observa pacientul, fixînd cu precădere: prezentarea sa, intensitatea cu care se manifestă, desfășurarea în timp: se va diferenția agitația gestuală de cea cerebrală, dar adesea sînt mixte, iar conținutul discursului orientează asupra preocupărilor pacientului.

Într-un al doilea timp se va intra în contact cu persoana agitată: se va începe reluînd unele propoziții ale sale, iar dacă nu vorbește, va fi întrebat despre suferința sa: va fi atins, sau pentru a-i strînge mîna, sau pentru a-i lua pulsul.

În final vor fi culese informații de la anturaj asupra antecedentelor sale, asupra comportamentului în zilele și orele care au precedat accesul de agitație, asupra modului de debut.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIC

Examenul trebuie să fie rapid, iar etiologia trebuie măcar suspectată, dacă nu se are deja o idee precisă: acces maniacal, agitație schizofrenică, agitație epileptică, agitație confuzo-onirică, agitație nevrotică, agitație medico-chirurgicală simptomatică.

Mai poate fi de origine neurologică (traumatică, musculară, tumorală), cardiovasculară (infarct miocardic, embolie pulmonară), nefrologică (colică nefretică), metabolică sau endocrină (hipoglicemie, boală Basedow).

CONDUITA TERAPEUTICĂ

În ambulator se impune un gest rapid. Se va administra un sedativ p.o., dacă pacientul acceptă, i.m. dacă este necesar. În funcție de cauza stării de agitație confuză se va utiliza *Tranxene* în doză de 10-100 mg. În agitațiile psihotice se poate utiliza de preferință o benzodiazepină de genul *Tranxenului*. În agitația psihopatului, pericu-

lozitatea situației impune *Barnetil*. La vîrstnic, posologia va fi redusă. Se va utiliza *Haldol* în doză de 2,5 mg, respectiv o jumătate de fiolă i.m.

Perioada de sedare servește la completarea anamnezei și la discernerea diagnosticului etiologic. Stările de agitație medico-chirurgicală vor trebui spitalizate imediat, de asemenea cele toxice (tip *delirium tremens*), stările de agitație la epileptici, la schizofrenicii confirmați, agitațiile maniacale.

Stările de agitație nevrotică nu necesită, în general, spitalizare.

În spital tratamentul este în special etiologic.

Accesul maniacal și agitația schizofrenică vor necesita tratament neurologic timp de mai multe zile. *Predelirium tremens* și *Delirium tremens* necesită medicație sedativă, hidratare și îngrijiri adecvate.

În agitația epilepticului se folosește *Valium* sau *Rivotril* p.o. sau parenteral, sub supraveghere specializată.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Conduite à tenir devant un état d'agitation*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 397-400
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1990, Masson, Paris, 215-256
- SOUCHE A., DUFOUR H., CALANCA A. – *Troubles psychiatriques*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Masson, Paris, 489-510.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI DE ANGOASĂ

A. SOUCHE

Anxietatea este o stare afectivă particulară, durabilă sau paroxistică, ce asociază o neliniște nerațională sau fără obiect, o

tensiune emoțională și o atenție focalizată, iar în timpul stării de angoasă, însoțită și de manifestări fizice. De obicei se face distincție între stările anxioase permanente și manifestările de criză, dar intricarea între ele este frecventă.

ELEMENTE PSIHPATOLOGICE

Este obișnuit să se facă distincția între anxietate și frică. Frica este legată de obiect, în funcție de care subiectul poate realiza un comportament de apărare, de fugă, atac sau un comportament de pasivitate. Anxietatea este fără obiect, se raportează la sine. Este dificil de stabilit o frontieră între cele două stări.

Dacă sînt situații de stres sau de pericol real, tot așa există și situații care în mod clar sînt puțin sau deloc stresante, dar pe care pacientul le percepe ca amenințătoare pentru integritatea sa fizică sau psihologică.

CRITERII DIAGNOSTICE

Criza acută de anxietate, ca și stările de anxietate cronică relevă structuri diferite, al căror tratament nu este identic.

Orientarea diagnostică se face plecînd de la elementele următoare: caracterul și comportamentul obișnuite ale subiectului; starea de dispoziție psihică a subiectului, modificările de caracter și de comportament în zilele care preced apariția anxietății; discursul pacientului în cursul convorbirii cu terapeutul, în special căutarea elementelor psihotice, delirante sau halucinații, ale fenomenelor nevrotice.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIC

Din discuția inițială pot apărea elemente ce permit o orientare diagnostică.

Crizele acute de anxietate pot fi reflectarea unei decompensări nevrotice, a unei recrudescențe anxioase, a unui acces depresiv sau melancolic, a unei angoase de depersonalizare, inaugurală pentru o psihoză schizofrenică.

Stările de anxietate cronică sînt cel mai adesea nevrotice, și aceasta cu atît mai mult, cu cît nevroza este puțin structurată; se înfîlesc și în cursul unor evoluții disociative și la anumite deliruri paranoice.

Stări de anxietate de origine medico-chirurgicală: examenul medical și eventual paraclinic trebuie să fie complet și minuțios, deoarece toate urgențele medico-chirurgicale, cînd îmbracă un caracter acut, se pot însoți de anxietate și angoasă: în special embolia pulmonară, infarctul miocardic, hipoglicemia, hipertiroidia, tulburările metabolice grave. Dialogul cu pacientul și cu anturajul precizează circumstanțele declașante, antecedentele medicale și psihologice, perturbările induse de angoasă (hiperfagie, insomnie, tabagism, consum de psihotrope).

CONDUITA TERAPEUTICĂ

Mijloacele terapeutice

Discuția psihologică. Prezența psihologului și disponibilitatea de a asculta au deja un efect liniștitor; discuția trebuie să aibă loc într-un loc calm și izolat, anturajul imediat va fi îndepărtat, sau rămîne, doar pentru a-l liniști pe pacient.

Medicația în cadrul urgenței este relativ similară cu cea utilizată în stările de agitație, se va prefera calea intramusculară. Se pot utiliza tranchilizante precum *Atarax* 1/2 - 1 fiolă i.m. adică aproximativ 50 mg; de asemenea neuroleptice sedative ca *Nozinan* 25-50 mg, *Tercian* în aceeași doză. Neurolepticele polivalente vor fi preferate cînd este vorba despre crize de anxietate psihotică. *Barnetil* 100-300 mg, *Haldol* 2-5 mg.

La distanță de criză și în funcție de cauză: tranchilizante și neuroleptice, antidepresoare sedative p.o., eventual în perfuzie: *Surmontil, Laroxyl*.

Spitalizarea este utilă pentru o scurtă perioadă de observație; indicarea sa depinde: de intensitatea crizei și de contextul său psihologic (bolnav cu potențial suicidal); de ameliorarea sub tratament; de identificarea cauzei.

Tehnicile psihologice de relaxare pot fi utile.

Indicații terapeutice

Tratamentul justifică în mod excepțional asimilarea angoasatului cu un agitat. Indicația necesită în mod simultan să se prescrie un tratament simptomatic și să se aprecieze efectele sale și acceptanța sa, să se elimine o organicitate, sau dacă ea există, să fie tratată fără a întrerupe tratamentul simptomatic al anxietății, avînd în calcul, dacă este posibil și tratamentul etiologic.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Conduite à tenir devant un état anxieux în Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, Maloine, Paris, 401-404.
- LEMPERIERE T., *Descriptions des symptômes în Précis de psychiatrie clinique de l'adulte*, DENIKER P., LEMPERIERE T., GUYOTAT J., éd. 1990, Masson, Paris, 13-60
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie, în Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Masson, Paris, 215-256
- SOUCHE A., DUFOUR H., CALANCA A., *Troubles psychiatriques în Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Masson, Paris, 489-510.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI SUICIDARE

A. SOUCHE

Tentativa de suicid este o urgență medicală. Pune viața pacientului în pericol și necesită o decizie rapidă, dar fondată pe elemente precise.

ELEMENTE PSIHOPATOLOGICE

Se face distincția între suicidul „symptom” al unei patologii psihiatrice confirmate, de suicidul „criză”, survenind într-un context de dificultăți recente, ce par în mod subiectiv insolubile. Riscul de trecere la actul propriu-zis trebuie examinat și depinde de: noțiuni anterioare de suicid și/sau patologii psihiatrice cunoscute; de gravitatea mijlocului suicidar ales, de eventualele preparative, de existența unei note scrise, de idei de suicid colectiv; de o eventuală situație de criză provocată de factori declanșatori identificabili și de soluția ce poate fi oferită; de apartenența la o populație cu risc (alcoolic, toxicoman etc.); de cererea de ajutor sau de refuz a intervenției medicale; de posibilitățile de supraveghere de către anturaj.

Conduita de urmat implică: să se culeagă elemente de decizie, să se prescrie, dacă este necesar, un tratament de acceptare, să se organizeze dispensarizarea medicală pe termen scurt.

CRITERII DIAGNOSTICE

Pacientul care are tendință de suicid necesită inițial îngrijiri medicale, de reanimare, cel puțin în cazurile grave și într-un al doilea timp, cere un abord psihologic ce să ducă la o preluare completă și îndelungată a cazului.

Îngrijiri medicale. Tentativa de suicid poate să nu pună viața în pericol. Nu există comă, doar un somn. În această situație sînt suficiente măsuri simple de supraveghere.

În alte situații pacientul poate fi subcomatos sau comatos. În această variantă se impune spitalizarea. Elemente de supravegheat: agravarea profunzimii comei, natura produsului absorbit, doza și ora prizei; unele tranchilizante benzodiazepinice sînt relativ puțin periculoase, în timp ce absorbția barbituricelor și în special a antidepressivelor triciclice are un prognostic rezervat.

Abordul psihologic. Trebuie evitată atitudinea de a „psihiatriza” simptomatice orice tentativă de suicid. Trebuie inițial de oferit suicidarului o ascultare neutră și binevoitoare, să i se dea posibilitatea să vorbească, să se confeseze, să regăsească modalitatea de a-și situa conflictul interior într-un context mai larg și să găsească singur puterea de a se salva.

DIAGNOSTICUL ETIOLOGIC

Anumite suiciduri sînt manifestări patologice, subiectul fiind momentan într-o stare anormală, neobișnuită (acces melancolic, decompensare psihotică, tulburări psihice induse de toxice sau de psihotrope etc.); anumite suiciduri pot fi ideologice sau de disperare.

Dificultatea este să nu se cadă într-o extremă: pe de o parte de a fi prea intervenționist (adesea profitînd de o poziție morală personală de pe care nu se recunoaște individului dreptul de a dispune de viața sa); pe de altă parte, sub acoperirea de respectare a libertății fiecăruia, de a nu întinde o mînă de ajutor celor aflați în dificultate.

CONDUITA TERAPEUTICĂ

Ajutorul psihologului către suicidar se efectuează prin ascultare, liniștirea manifestărilor emoționale, deculpabilizare, redare a încrederii, asigurarea că totul se va îndrepta, eventual asentimentul la

un tratament specializat și la o spitalizare. Este câteodată necesar să se intervină în mediul familial și în anturaj pentru a-i explica situația.

Spitalizarea. Adesea este indispensabilă, dar rareori de factură coercitivă.

Psihotropole. În cadrul urgenței se va acționa simptomatic. Se pot utiliza tranchilizante, de exemplu *Atarax*, *Thanxène*, *Témesta*. Pot fi prescrise neuroleptice sedative, *Nozinan* și *Tercian* în doză de 25-75 mg, precum și *Barnetil* în doze de 200-400 mg.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Conduite à tenir devant une tentative de suicide*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, Maloine, Paris, 415-418
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., eds., 1991, Masson, Paris, 215-256
- SOUCHE A., DUFOUR H., CALANCA A., *Troubles psychiatriques* în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Masson, Paris, 489-510.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI INSOMNII

A. SOUCHE

Insomnia este, etimologic vorbind, imposibilitatea de a dormi. Utilizarea termenului s-a extins și la cei care nu dorm bine. Este un simptom încărcat de subiectivism. Persoana cu insomnii se consultă pentru că doarme rău, puțin sau deloc, pentru că somnul său nu este reparator, sau pentru că niciodată nu a dormit bine. Dintre europeni, 3-9% folosesc un hipnotic.

FIZIOLOGIA SOMNULUI

Somnul este un fenomen ciclic, rezultând din asocierea unui ritm circadian (de 24 ore) ce reglementează alternanța veghe-somn și a unui ritm ultradian (de 90 minute), ce reglează succesiunea diferitelor tipuri de somn. Studiul electrofiziologic permite distingerea a două tipuri de somn, un somn numit lent, împărțit în patru stadii, ce merg de la adormire la somn profund, și un somn numit paradoxal, care asociază o activare electrică ce pare a fi trezirea, cu o relaxare musculară intensă, cu excepția mușchilor responsabili cu mișcările ritmice rapide ale globilor oculari. O noapte de somn este constituită din mai multe cicluri de somn.

CRITERII DIAGNOSTICE

Este obligatoriu să se precizeze natura și frecvența tulburărilor somnului; importanța și efectul lor; data apariției lor; asocierea lor eventuală cu alte tulburări.

Obișnuit este posibil să fie legate de o cauză precisă: o boală somatică; un surmenaj și dificultăți profesionale; o situație psihologică dificilă, doliu, ruptură sentimentală, alte dificultăți sentimentale etc.

Cînd legătura cu o cauză decelabilă nu este convingătoare, se vor căuta cu tact dificultăți psihologice mai profunde, chiar o boală mintală, nevrotică sau psihotică...

DIAGNOSTIC ETIOLOGIC

Insomnia ocazională poate fi recentă, izolată. Adesea se detașează o cauză, o perturbare psihologică generatoare. Insomnia se poate integra într-o situație mai complexă, reacție de doliu, depresie reacțională, boală dureroasă, ale cărei manifestări paroxistice condiționează simple treziri nocturne.

Insomnie „cronică” (veche). – Este revendicată de mulți pacienți. Se instalează în condiții care adesea au dispărut în momentul

consultației. Este autoîntreținută și dă loc unui consum ritualizat de hipnotice, care permit un somn de calitate mediocră.

Insomnia și afecțiunile psihiatrice. Multe din tulburările psihiatrice se însoțesc de alterări ale somnului. În tulburările periodice ale dispoziției, o recădere depresivă sau maniacală se poate anunța adesea prin insomnie. În psihozele schizofrenice, somnul este în mod constant perturbat, în fazele acute. La fel este și în bufeurile delirante.

În cadrul îmbătrânirii, trezirile din cursul somnului cresc ca număr și ca durată; siestele se multiplică în cursul zilei. În demența senilă și presenilă, ritmul veghe-somn are tendința de a se inversa, cu deambulare nocturnă și somnolență diurnă.

Efectul medicamentelor asupra somnului. Unele induc insomnie: cafeina, teofilina, anorexigenele, antidepresivele stimulante, hormonii tiroidieni, corticoizii, izoniazida etc. Altele pot altera vigilența, atenția diurnă; neurolepticele, antidepresivele sedative, anxioliticele, antihistaminicele, anticonvulsivantele etc. Se cunoaște de mult dezorganizarea somnului indusă de toxicomania cu barbiturice, când, la oprirea bruscă, reapare insomnia, ca o expresie a sevrajului. Utilizarea prelungită a benzodiazepinelor poate expune la aceleași consecințe.

CONDUCEREA TRATAMENTULUI

Mijloace terapeutice

Medicamentele. Hipnoticele induc un somn farmacologic și modifică organizarea traseelor somnului. Barbituricele fac să dispară somnul paradoxal, benzodiazepinele îl reduc. *Imovane* și *Stilnox* ar afecta mai puțin somnul paradoxal. Există scăderea eficacității la capătul a câteva zile, ceea ce conduce la creșterea dozelor (fenomen de toleranță).

Tranchilizantele favorizează doar adormirea, reducând anxietatea nocturnă și recrudescența sa care se instalează prin condiționare la anxioși.

Psihotropolele cu componentă sedativă, nurolepticele (*Nozinan*, *Tercian*, *Théralène*) și antidepresivele (*Surmontil*, *Laroxyl*) sînt utilizate în doze slabe seara, cu aceleași indicații ca pentru tranchilizante.

Relaxarea. Prin acțiunea sa rezolutivă asupra tensiunii neuromusculare, ea modifică starea de conștiință și atenuează anxietatea.

Măsurile igienico-dietetice. Ele tind să modifice obiceiurile dietetice; alcool, tutun, cafea, mese încărcate constituie excitante; sînt igienice: un regim normal de activitate, cu tensiune constantă (surmenaj, anxietate diurnă, stres); de recuperare a „datoriei de somn”: somnul diurn și o siestă lungă pot tulbura somnul psihologic, ca și un orar de adormire prea variabil, prea tîrziu sau prea devreme.

INDICAȚII DE TRATAMENT

Cînd tulburările somnului sînt simptomatice pentru dificultăți psihologice grave, sau pentru afecțiuni mentale, este preferabil să se informeze pacientul asupra faptului că tulburările somnului arată dificultăți mai serioase, și să-l orienteze spre un specialist.

Cînd tulburările somnului sînt doar reacționale la unele probleme pasagere, va fi suficient un tratament simptomatic. Se va prescrie un tratament de scurtă durată.

Un număr crescut de pacienți au luat obiceiul de a-și administra seara „pilula pentru somn”; acest obicei trebuie combătut în afara prescripției de către medic.

BIBLIOGRAFIE

- BISSERBE J.C., BOULANGER J.P., *Les hypnotiques*, E.M.C., 1984, 37860B60, 12 p.
HANUS M., *Conduite a tenir devant les troubles du sommeil*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 419-420

PACAULT-LEGENDRE V., GUILLEMINAULT C., *Troubles du sommeil*, E.M.C., 1984, 37129A10, 6 p.

SOUCHE A., DUFOUR H. CALANCA A., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éds., 1990, Masson, Paris, 215-256.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI DEPRESIVE

G. BERTSCHY

Starea depresivă realizează o modificare neplăcută a dispoziției, asociată cu elemente de încetinire psihomotorie și cu perturbări ale vieții instinctuale. Se vorbește de stare depresivă, sindrom depresiv, boală depresivă fără să existe un consens în nosografia acestui tip de tulburări.

ETIOPATOGENIE

Nu există consens asupra cauzelor și mecanismelor fiziopatologice ale unei stări depresive. Totuși, variabil după situație, pot fi evocați următorii *factori etiopatogenici*, ei înșiși susceptibili de a se interfera între ei.

- factori biologici genetici: se confirmă caracterul familial frecvent al acestui tip de tulburări și prin studiul gemenilor;

- factori biologici dobândiți: inscripție biologică a stresurilor psihice repetate, factori iatrogeni, afecțiuni somatice (neurologice, endocrine...), poate chiar fragilizarea/sensibilizarea datorată episoadelor anterioare;

- factori de constituție psihică: unii indivizi generează mai puține dificultăți în viață, alții trăiesc din conflicte neconștientizate;

- factori psihici legați de evenimentele ce au avut loc în copilărie: doliu, separare, anxietate parentală, supraprotecție, carență afectivă...

- factori psihici legați de unele evenimente precipitante (doliu, eșec...) sau contextual (izolare afectivă sau socială).

La perturbările vieții psihice și comportamentale ar corespunde *modificări neurobiologice* ce se referă la sistemele de neurotransmițători (serotonină, noradrenalină, dopamină...), într-un mod mai mult sau mai puțin localizat (sistem limbic, hipotalamus...), fără să existe un model fiziopatologic satisfăcător, capabil să integreze cunoștințele fragmentare asupra neurotransmițătorilor, receptorilor și legăturilor lor cu unele axe neuroendocrine.

DIAGNOSTIC

Debutul

Este variabil, câteodată insidios, paucisimptomatic, alteori rapid progresiv, brutal.

Tabloul clinic

Este compus din asocierea mai multor simptome, nici unul nu poate fi considerat patognomic. Principalele sînt:

- *alterarea dispoziției*: tristețe (adesea atît de intensă, încît se vorbește de durere morală), pierderea capacității de a anticipa pozitiv evenimentele, și chiar de a acționa pozitiv la evenimente agreabile (pierderea reactivității umorului); aceasta poate să ducă la o adevărată anestezie afectivă cu incapacitatea de a resimți cea mai mică emoție; câteodată predomină iritabilitatea.

- *pierderea interesului* pentru muncă, plăceri, familie, prieteni...

- *anxietatea* poate fi generalizată, poate lua forma de atacuri de panică, fobii sau manifestări obsesionale;

– *încetinirea psihomotorie* asociază elemente psihice (dificultăți de concentrare, tulburări de memorie, tendință la indecizie, încetinire în a se înțelege și a se exprima verbal), elemente motorii alterate (voce monocordă, sărăcia mimicii, a gestului, atitudine împietrită);

– *astenia*, câteodată masivă, permanent legată de încetineală și dezinteres (totul pare un munte de netrecut); câteodată simplă fatigabilitate la efort;

– *agitația*, legată de anxietate, se poate asocia cu încetinirea motorie (se manifestă la nivelul mâinilor și picioarelor);

– *ideile de devalorizare și culpabilitate* pot atinge scăderea respectului de sine, reproșuri către propria persoană, pesimism, până la idei delirante de inutilitate, culpabilitate, ruină, incurabilitate;

– *ideile de persecuție*, mai rare în Occident, merg de la hipersensibilitatea relațională și atribuirea către altul a dificultăților personale, până la un adevărat delir senzitiv sau delir de persecuție;

– *acuzele somatice și ipohondre*; pot să se refere la cap, inimă, aparat digestiv și să alimenteze diverse preocupări (cancerofobie), sau chiar să culmineze cu idei delirante ipohondre (mergînd clasic pînă la negarea existenței anumitor organe);

– *ideile de suicid* încep cu un simplu dezinteres față de viață; ulterior pot lua forma dorinței pasive de a muri, apoi forma unei dorințe active, cu plan suicidar și, prea adesea, chiar cu trecerea la acest act;

– *scăderea libidoului* este adesea un semn precoce și care întîrzie să dispară;

– *tulburările somnului* se manifestă fie ca insomnie variabilă (de adormire sau mai evocator, matinală); fie ca hipersomnie;

– *tulburări ale apetitului*. Anorexia este variabilă, antrenînd o slăbire; poate apărea și hiperfagie (în special la dulciuri) cu câștig în greutate, câteodată cu bulimie;

– *variația nocturnă a simptomatologiei*: se manifestă adesea sub forma unei agravări matinale.

Formele clinice

Sînt numeroase, îngrijorătoare este cea a clasicei melancolii, care asociază durerea morală, agitația, anorexia, insomnia matinală, încetinirea masivă psihomotorie, agravarea la începutul zilei, idei de suicid și eventual idei delirante. Depresia va fi mai dificil de reperat cînd ia aspect nevrotic (anxietate, acuze multiple, instabilitate, hipersensibilitate relațională) sau paucisimptomatic (acuze somatice pe primul plan al depresiei mascate). Este de asemenea important să se precizeze dacă depresia este unipolară sau bipolară: în acest ultim caz pacientul are în antecedente episoade hipo- sau maniacale.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Cu alte cauze organice va trebui căutat, în spatele unui tablou depresiv, o afecțiune malignă, mai ales dacă există în mod clar o alterare a stării generale, sau o maladie sistemică, sau o endocrinopatie (în special o distiroidie).

Cu alte afecțiuni psihiatrice. La tînră, prezența unei sărăcii afective, a tulburării cursului gîndirii, a unei bizarerii vom evoca posibilitatea unei forme depresive de intrare în schizofrenie, în timp ce la vîrstnici, prezența alterărilor funcțiilor cognitive și mnezice și a tulburărilor de judecată pot constitui o formă depresivă de intrare în demență. În practică este vorba mai ales de riscul invers, de care trebuie să ne ferim, să abuzăm de diagnosticul de schizofrenie sau demență.

EVOLUȚIE, PROGNOSTIC ȘI TRATAMENT

Evoluție

În absența tratamentului, evoluția poate fi cîteodată favorabilă (după luni sau ani de evoluție), dar doar prin tratament se pot limita în mod considerabil cele trei riscuri majore care sînt:

– *suicidul.*

Cel puțin 2/3 din sinucideri sînt datorate tulburărilor depresive; depresivul cu risc de suicid este un om care trăiește singur, avînd antecedente personale de tentative de suicid, precum și familiale; cel mai bun factor de prezicere a riscului este intensitatea disperării pe care o resimte, disperare de care medicul trebuie să se atașeze pentru o evaluare scrupuloasă.

– *cronicizarea* apare în 10-20% din cazuri, în special în absența tratamentului; se poate face sub formă majoră sau minoră cu moduri de cicatrizare anxios, ipohondric sau caracterial, pline de consecințe pentru individ și societate.

– *recăderea.* Riscul pe termen lung este 80% și aproximativ 50% la doi ani de la un episod dat; riscul este mai mare cînd au fost numeroase episoade anterioare, acest risc poate fi redus în mod considerabil prin utilizarea unui tratament preventiv (antidepresor sau litiu).

Tratamentul

– Se folosesc antidepresive asociate cu psihoterapia de susținere. Anumite forme de psihoterapii specifice, precum psihoterapia interpersonală (centrată pe noțiunile de aici și acum din viața pacientului), sau terapiile cognitive (centrate pe distorsiunile modului de gîndire depresiv) pot fi suficiente în formele moderate de depresie; ultimele par să aducă un plus și în prevenirea recăderilor.

– Tratamentul antidepresor va fi ales dintre clasele disponibile (triciclice, compuși heterociclici nontriciclici, inhibitori specifici ai recapturii de serotonină, noi IMAO...) care vor trebui prescrise în doze suficiente (cel puțin 150 mg/zi la un triciclic), și au timp suficient (sînt necesare minimum 2-3 săptămîni pentru a observa un

efect clinic și trebuie continuat tratamentul cel puțin 6 luni pentru obținerea și consolidarea efectului).

– Alegerea produsului este greu de făcut: se va recomanda cel mai bine un produs sedativ când anxietatea și insomnia domină. Antidepresoarele triciclice, adesea foarte eficiente, sînt cîteodată prost tolerate datorită efectelor secundare, în special la vîrstnici. Asocierea unei benzodiazepine este discutabilă: rămîne clasică în caz de risc suicidar, contînd pe efectul antidepresorului asupra dispoziției psihice; poate aduce un oarecare confort la începutul tratamentului în caz de anxietate, și de insomnia. La fel și pentru neuroleptice care sînt indicate doar în caz de risc suicidar sau de angoasă majoră (neuroleptic sedativ) sau de idei delirante (neuroleptic mai incisiv).

– Dacă pacientul este suicidar, sau dacă prezintă tablou melancolic, este preferată spitalizarea (dacă este nevoie se poate face apel și la constrîngere). Nu trebuie niciodată pierdut din vedere pericolul sinuciderii.

– În caz de rezistență la mai multe tratamente antidepresoare, pot fi asociate mai multe alternative (adăugare de litiu, electroconvulsivoterapie, IMAO clasice...) după reevaluarea cazului.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI MANIACALE

V. TRAMONI

Intervenția unui medic asupra unui pacient în stare maniacală constituie o urgență psihiatrică, ce trebuie tratată în mediul spitalicesc; adesea pacientul refuză îngrijirile, și severitatea simptomatică poate impune decizia de spitalizare fără consimțămînt.

RECUNOAȘTEREA ȘI EVALUAREA INTENSITĂȚII SINDROMULUI

Este simplu să se repereze semnele de exaltare ale dispoziției psihice și de accelerare a proceselor intelectuale în cadrul unui sindrom maniacal tipic (cf. capitolului *Boala maniaco-depresivă*). Trebuie evaluată și o eventuală simptomatologie intricată (confuzională, disociativă, deteriorantă...). În practică, agitația psihomotorie cu insomnie totală și rebelă, apariția comportamentului extravagant cu implicații medico-legale, conduc anturajul să solicite medicul.

Acesta, într-un dialog urgent trebuie:

a) *Să precizeze forma simptomatică actuală*, care după severitatea tulburării timice trebuie să pună diagnosticul de:

- formă frustă de manie sau acces hipomaniacal;
- manie francă acută;
- manie cu manifestări delirante;
- manie furioasă, cu agitație extremă;
- stare mixtă (simptome depresive și maniacale concomitente).

b) *Să caute elemente de orientare etiologică*:

Tulburarea actuală este raportată la tulburări endogene ale dispoziției, la un pacient cunoscut și prezentînd antecedente distonice periodice personale și/sau familiale, tratate deja cu timoregatoare. După aceea, vor trebui discutate și eliminate alte cauze posibile de stări de excitație: toxice, cerebrale, endocrine, evoluția altor afecțiuni mintale (schizofrenie, personalități patologice...).

OBIECTIVELE TRATAMENTULUI

Pe termen scurt trebuie să se obțină o sedare rapidă a tulburărilor de comportament, permițînd:

- să se elimine o cauză organică a tulburărilor timice printr-o evaluare clinică și paraclinică mai riguroasă (context neurologic,

examene biologice, argumente electroencefalografice, investigare prin imagistică cerebrală).

– să se evite ajungerea la momente grave, cu caracter medico-legal.

PRIMELE MĂSURI TERAPEUTICE

Practicianul poate fi nevoit să intervină foarte devreme, imediat ce anturajul familial remarcă schimbări bizare ale comportamentului. De regulă, acest pacient trebuie preluat în sarcină de către un medic, iar strategia terapeutică depinde de semiologia tulburării de comportament; alegerea chimioterapiei, posologia și calea de administrare vor fi apreciate după gradul de agitație și atitudinea de acceptare sau de refuz a tratamentului de către pacient; cel mai adesea, acesta nu realizează caracterul patologic al acestor tulburări.

Transferul pacientului în ambulanță va fi facilitat de administrarea parenterală de neuroleptice sedative, fie o butirofenonă cu acțiune foarte rapidă (1/2 – 1 fiolă de Droleptan 50 mg sau 2 fiole Seda-lande 20 mg, fie o fenotiazină (Nozinan, Tercian).

Adesea este necesar să internăm bolnavul în spital fără a avea acordul său: această situație justifică aplicarea (în Franța, nota traducătorului) a legii din 27 iunie 1990 care prevede recurgerea la *spitalizare la cererea unei terțe persoane*; se poate ca medicul să fie investit de către autoritatea publică a redacta un *bilet de internare din oficiu*, atunci când pacientul tulbură ordinea publică sau siguranța persoanelor din jur.

LA SPITAL

Bilanțul diagnostic va fi realizat cât mai curînd posibil, pentru a preciza fie originea psihiatrică, fie originea organică a tulburării dispoziției.

– intensitatea agitației poate impune izolarea într-o cameră special amenajată, evitînd orice constrîngere fizică.

– administrarea de *neuroleptice* i.m. este necesară: asocierea clasică este *Haldol* (15-20 mg/zi) cu *Nozinan* (150-300 mg); *Barnetil*, cu efecte sedative majore și rapide (200 mg la 4 ore) impune o supraveghere strictă a frecvenței cardiace (bradicardia sub 60/mn = contra-indicație). Administrarea de medicamente cu acțiune semiprelungită (*Clopixol* ASP, 100-200 mg la 72 h) poate evita gesturi terapeutice agresive. Utilizarea neurolepticilor, câteodată în doză crescută, justifică o supraveghere atentă:

- starea generală (risc de reacții alergice, hidratare, diureză);
- starea neurologică (posibilitatea apariției unei dischinezii acute, a unui sindrom achineto-hipertonic);
- puls, tensiune arterială;
- temperatură (risc de hipertensiune malignă);

Asocierea corectorilor terapeutici previne apariția efectelor secundare extrapiramidale (*Lepticur* sau *Artane* asociate la injectarea neurolepticilor...), tensionale (*Effortil*, *Heptamyl*...), sau de uscăciune a gurii (*Sulfarlem S25*).

După câteva zile de tratament injectabil, sau de îndată ce bolnavul acceptă, este posibilă administrarea p.o. Cu excepția neurolepticilor, trebuie subliniată și eficacitatea benzodiazepinului *Rivotril* (8-12 mg i.m. la 24 h).

O ajustare terapeutică va fi necesară după un tratament pe termen lung cu timoreglatoare; se va discuta începerea unui tratament preventiv al unor noi accese (*Tegretol*, săruri de litiu, *Dépanide*) (v. cap. *Boala maniaco-depresivă*).

Posologia tratamentului neuroleptic va fi scăzută după o lună și jumătate în paliere săptămânale.

Este dificil să se prevadă momentul opririi definitive a acestei clase de medicamente; în general tratamentul durează 3-4 luni.

Dimensiunea psihoterapeutică face parte din tratamentul în faza acută, deși se referă mai mult la „atitudini psihoterapeutice”, decât la o tehnică structurală: obiectul este menținerea îngrijirii instituționalizate într-un context relațional cât mai sigur.

Trebuie insistat asupra întâlnirilor regulate cu familia pentru a putea evalua dinamica psiho-socială premorbidă sau intercritică, pentru a avea criterii de prognostic pe termen lung.

În sfârșit, spitalizarea poate fi necesară și pentru aplicarea de măsuri temporare de protecție a bunurilor.

CONDUITA ÎN FAȚA UNEI STĂRI DELIRANTE

A. SOUCHE

Delirul (*delirare*=a se îndepărta de făgașul normal) este o deformare subiectivă a realității, însoțită de convingerea solidă a subiectului.

Este vorba despre o eroare incorigibilă, cu percepție, judecată și sentimente eronate, de care subiectul nu se îndoiește și la care el aderă cu mai multă putere decât la realitatea exterioară.

ELEMENTE PSIROPATOLOGICE

Delirul este un sindrom care tinde să culmineze o decompensare psihotică.

CRITERII DIAGNOSTICE

Pacientul chiar delirează? Aceasta este evident în fața unor halucinații, a unui sindrom de influență, și în special când pacientul vorbește ușor; câteodată însă este foarte greu de recunoscut, când pacientul este reticent, chiar necomunicativ, povestirea unor persecuții putând părea reală. În această situație va trebui interogată anturajul.

Delirul trebuie înscris în timp: apariție recentă și brutală a unui bufeu delirant, sau delir cronic, câteodată foarte vechi (în această ultimă situație se vor căuta tratamentele primite și mai ales întreruperea lor, ca o cauză obișnuită a recăderilor).

Pacientul suferă? Câteodată apariția delirului pare să aline în mare parte angoasa pacientului, el suferă mai puțin. În episoadele acute delirul încă în pregătire nu acoperă angoasa psihotică. Subiectul suferă și vrea să fie ajutat.

Este periculos? Trebuie apreciat potențialul auto- și heteroagresiv.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIC

Starea delirantă acută apare cu ocazia unui bufeu delirant polimorf, o experiență delirantă primară a schizofreniei, un moment fecund al unui delir cronic.

Starea delirantă cronică apare în schizofrenia cronică sau delir cronic (paranoia, psihoză halucinatorie cronică sau parafrenie).

MĂSURI TERAPEUTICE

Mijloace terapeutice

Dialogul cu medicul trebuie să fie prudent dacă starea de agitație este importantă; trebuie să-l liniștească pe pacient și să permită aprecierea stării somatice.

Medicamentele. Se face apel la psihotrope, terapii simptomatice conduse după examenul fizic. Se utilizează în mod special neuroleptice sedative și/sau polivalente (ex. *Nozinan* 1 f. de 25 mg, *Haldol* 1 f de 5 mg i.m. la 4-6 ore), eventual asociate cu corectori anti-parkinsonieni și ai hipotensiunii, sub supraveghere medicală strictă (puls, TA, conștiință). Administrarea p.o. se va folosi de îndată ce va fi posibil.

Supravegherea și contenția depind de agitație, de starea somatică, de psihotropicele prescrise. Supravegherea va fi cu atât mai îndeaproape, cu cât pacientul este izolat, sub tratament sedativ și într-o proastă stare fizică.

Spitalizarea în psihiatrie și măsurile administrative. Cel mai adesea este indicată internarea în serviciul de psihiatrie. Dacă este făcută fără acordul pacientului, necesită o aprobare administrativă. Transportul trebuie asigurat cu mijloace adecvate (ambulanță specializată, pompieri). Este preferabil să fie prezente mai multe persoane pentru contenție.

Indicații terapeutice

Tratamentul are drept scop calmarea pacientului pentru a permite o discuție cu medicul și a face examenul fizic; acestea sînt necesare pentru a orienta diagnosticul și a prescrie terapia corespunzătoare, de asemenea pentru a organiza spitalizarea, dacă este necesar.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Conduite a tenir devant un état délirant*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 405-408
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éds, 1990, Masson, Paris, 215-256
- SOUCHE A., DUFOUR H., CALANCA A., *Troubles psychiatriques*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éds, 1991, Masson, Paris, 489-510.

3

Stările limită

TULBURĂRILE DE CHARACTER ȘI STĂRILE LIMITĂ

C. BRYOIS

TULBURĂRILE DE CHARACTER

TABELUL II-3. *Tulburările de caracter*

Definiție. Caracterul unui subiect descrie un stil de reacție constant, pe care acesta îl reprezintă în funcție de situații variate întâlnite de-a lungul vieții. Se pot astfel distinge șase tipuri de caracter.

Caracterul schizoid. Caracter marcat de răceală relațională, dificultatea de a-și exprima sentimentele, izolarea socială, căutarea singurătății, teama de contacte și aplecarea spre sine însuși.

Caracter paranoic. Caracter marcat de neîncredere, orgoliu, susceptibilitate, hipersensibilitate, psihorigiditate, absența îndoielilor și tendințe interpretative.

Caracter antisocial. Caracter marcat de instabilitate afectivă și socială, impulsivitate, intoleranță la frustrații, comportament antisocial și iresponsabil, fără conștiință morbidă, nici sentiment de culpabilitate sau de suferință interioară aparentă.

<i>Caracter dependent.</i> Caracter marcat de supunere, indecizie, pasivitate, frica de a nu fi abandonat.
<i>Caracter obsesional.</i> Caracter marcat de perfecționism, indecizie, scrupule, rigiditate, îndoială și gust pronunțat pentru ordine, simetrie, curățenie.
<i>Caracter isteric.</i> Caracter marcat de sugestibilitate, egocentrism, teatralism, labilitate emoțională, nevoia de a plăcea și de a seduce, ca și tendințe mitomanice și de comportamente demonstrative.

STĂRILE LIMITĂ

Această tulburare, a cărei definiție nu este încă fixată, cuprinde subiecți care se situează, după autori, între nevroze și psihoze, sau aparțin unui grup, dar prezintă și elemente caracteristice din celălalt grup (psihoză mascată cu expresie pseudonevrotică, nevroză cu expresie psihotică).

Clinica

Tabloul clinic este adesea polimorf și variabil în timp. Principalele caracteristici sînt totuși reprezentate de o tendință la instabilitate și la impulsivitate cu trecerea la acte ce duc la conflicte și rupturi, consecința fiind o adaptare socială și profesională mediocră.

Orientarea sexuală este flu, marcată de treceri frecvente de la parteneri homo- la heterosexuali. Relațiile interpersonale sînt instabile și intense.

Sînt observate conduite toxicomanice (abuz de alcool, sedative, droguri).

Simptomele nevrotice (fobii, sindroame de conversie, simptome obsesionale și ipohondrice) sînt favorabile și fluctuante. Angoasa este difuză, invadantă, exprimînd un sentiment de incomplet, viață vidă în interior, abandon (angoasa de pierdere de obiect). Poate antrena fenomene de depersonalizare.

Este obișnuită instabilitatea afectivă, cu accese de instabilitate și de mînie, de comportamente heteroagresive sub formă de încăierare, ca și comportamente de automutilare.

Episoadele depresive caracterizate prin sentiment de plictis, insatisfacție, fără sentiment de culpabilitate, cer adesea ajutor medical. Comportamentele sau gesturile suicidare dau o mortalitate prin suicid de 5 ori mai mare decît în populația normală.

Acești subiecți pot prezenta și scurte decompensări psihotice cu tentă persecutorie.

Evoluție

Este marcată de episoade intercurrente sub formă de reacție depresivă, psihoze reacționale scurte, sau abuz de substanțe psihoactive. Poate fi un deces prematur prin sinucidere. Funcția de integrare socială și profesională este adesea perturbată. În a doua parte a vieții se poate observa o ameliorare progresivă cu scăderea actelor impulsive.

Tratament

Pacientul în stare limită este greu de tratat datorită controlului inadecvat al pulsionilor sale, ca și datorită dificultății de a stabili o relație semnificativă și durabilă. Cîteodată sînt necesare spitalizări scurte, cu excepția episoadelor de angoasă paroxistică, de decompensare psihotică sau de risc suicidar. Chimioterapia este puțin eficace în afara episoadelor acute.

Dependențele

ALCOOLISMUL

G. BERTSCHY

Alcoolismul poate fi definit ca dependența de alcool, ce poate fi considerată ca stadiul final al unei evoluții ce trece de la un prim contact cu alcoolul și descoperirea consumului de alcool, la o fază de integrare a acestui consum în viața socială în funcție de împrejurări, apoi la un stadiu de alcoolism excesiv ce se însoțește de primele manifestări de incapacitate și de dependență (cu amendamentul că nimic nu este inevitabil în această evoluție). Totuși, la această definiție trebuie adăugate situațiile în care nu există dependență de alcool, dar există un consum excesiv în diferite împrejurări ale vieții relaționale și sociale.

ELEMENTE FIZIOPATOLOGICE

Următorii **factori etiopatogenici** pot fi considerați ca factori de ordin:

– *socio-cultural*. Societatea și cultura favorizează sau nu consumul de alcool (factor de convivialitate, întărirea statutului viril sau

inserția în mediul profesional); anumite profesii, prin penibilul lor, sau prin repetiția contactelor cu publicul constituie un factor favorizant, ca și existența formelor de incitare colectivă pentru băutură (publicitatea și accesibilitatea băuturilor alcoolice);

– *psihopatologic*. Nu există o definiție a personalității alcoolice, există totuși caracteristici predispunând la alcoolism: tendințe impulsive cu lipsă de control, în special în situații de nemulțumire sau de tensiune emoțională. Alte abordări psihopatologice sînt fixația în stadiul oral, cu autoagresivitate, fragilitatea narcisismului sau a identității sexuale (teoria psihanalitică), rolul interacțiunilor cu partenerul intern și culpabilitatea (teoria sistemică) și importanța fenomenelor reflexe, de condiționare reflexă pentru a răspunde stimulilor anxiogeni (teoria comportamentală);

– *familial*, cu referire la adoptarea nui model familial și la existența unor factori genetici predispozanți.

Pe plan neurobiologic, sînt evocate în principal două fenomene pentru a explica fiziopatologia dependenței de alcool.

– *modificarea fluidității membranelor*. Organismul se adaptează la efectul fluidifiant al membranelor sistemului nervos central de către alcool, și face ca aceste membrane să fie rigide;

– *modificarea activității gabaergice*. Organismul s-ar adapta la efectul stimulant al sistemului gabaergic de către alcool, printr-o hipofuncționare gabaergică.

În aceste două cazuri, modificările ar fi adaptante atîta timp cît alcoolul este prezent și ar apărea inadaptări în momentul sevrajului, antrenînd manifestări de dependență fizică.

DIAGNOSTIC

• *Manifestările alcoolismului acut*

Beția simplă este constituită din trei etape succesive:

- o fază de excitație psihomotorie inițială cu euforie (alcoolemie de 1-2 g/l);
 - o fază de necoordonare motorie și gestuală cu incoerență ideatică și semne neurovegetative (alcoolemie de 2-3 g/l);
 - o fază comatoasă cu hipotonie, hipotermie, pupile în midriază și risc de colaps și hipoglicemie gravă (alcoolemie mai mare de 3 g/l).
- Există și *beții patologice*, ce iau fie un aspect de furie paroxistică, fie un caracter delirant sau halucinatoriu.

• *Diagnosticul alcoolismului cronic*

Este evocat de la început în fața unei fețe roșietice, cu ochii umflați, halenă evocatoare, noțiunea de vărsături matinale și prezența unei hipersudorații și a unui tremur de atitudine destul de pronunțat. Creșterea gama GT și a VEM confirmă biologic etilismul. Diagnosticul de dependență se sprijină pe punerea în evidență a unei *nevoi dependente*:

- *psihice*, cu pierderea controlului cantității de alcool consumate, odată cu primul pahar, sau nevoia de a bea alcool pentru a putea funcționa normal;
- *fiziologice*, cu prezența simptomelor de sevraj care apar la 12-36 ore de la ultimul consum: instabilitate, anxietate, transpirații, tahicardie, grețuri, vărsături și tremurături ale mâinilor și limbii, toate ameliorate după consumul de alcool.

Discuția va încerca să evalueze tendința la nerecunoaștere de către pacient a intoxicației, sărăcirea afectivă cu revendicări și sentimentalism superficial, instabilitatea și tulburările de caracter, cu elemente de gelozie patologică, prezența de simptome depresive și existența unei minime alterări a funcțiilor superioare.

Pot fi descrise trei mari categorii de *forme clinice*:

- *alcoolismul primar permanent* este forma cea mai frecventă la bărbat;

– *alcoolismul primar intermitent* este alcoolismul de week-end din țările anglo-saxone, sau forme intermitente paroxistice ce merg pînă la tabloul de dipsomanie caracterizat prin dorința brutală și imperioasă de alcool, cu pierderea totală a controlului, acceptarea oricărui tip de alcool, chiar impropriu pentru consum, culpabilitate puternică și absența unei veritabile atracții pentru alcool în afara momentelor intoxicației (este o formă destul de frecventă la femei);

– *alcoolismele secundare*. Se numesc astfel alcoolismele care survin pe o afecțiune psihiatrică preexistentă precum: stări depresive (în special la femei), stări anxioase (alcoolismul automedicației, schizofrenii sau grave tulburări ale personalității (psihopatii, stări limită).

EVOLUȚIE, PROGNOSTIC ȘI TRATAMENT

Complicații

Sînt de neevitat, dacă se menține consumul de alcool. Se disting:

• *Complicații neuropsihiatrice*

– encefalopatia Gayet-Wernicke cu tulburări ale conștiinței, tulburări oculare, ale echilibrului, tonusului, ale coordonării motorii și semne de polinevrită,

– sindrom Korsakoff cu amnezie anterogradă, dezorientare, fabulații, polinevrită,

– demență cu afectarea progresivă a funcțiilor superioare și atrofie cerebrală,

– psihoze alcoolice cronice cu idei delirante fixe, adesea ca urmare a unui episod subacut și cu teme de gelozie,

- **Alte complicații somatice:** ciroză hepatică, cancere ale căilor aerodigestive superioare, pancreatită cronică;

- **Accidente de sevraj:** în primul rînd o agravare a semnelor de sevraj;

- tablou de *predelirium tremens*, apoi tablou de dezorientare cu agitație, tremurături generalizate, tulburări de echilibru, febră, transpirații abundente, sete și oligurie, perplexitate anxioasă și halucinații vizuale, adesea cu caracter oniric;

- tablou de *delirium tremens*. Se poate însoți de convulsii generalizate (cîteodată, inaugurale pentru sevraj).

Tratamentul sevrajului

Se sprijină pe trei elemente:

- **prescrierea unui sedativ:** carbamat sau derivați barbiturici sau neuroleptice sau, ceea ce pare cel mai sigur, o benzodiazepină (ex. *Valium*, 30-100 mg/zi, doza fiind adaptată în funcție de severitatea simptomelor de sevraj);

- **rehidratare abundentă:** cel puțin 3 l de lichide/zi, pe cale orală sau parenterală în caz de pericol de delirium;

- **prescrierea vitaminelor din grupul B:** în special B₁ pentru prevenirea encefalopatiilor.

Preluarea în tratament pe termen lung a bolii alcoolice

Implică în mod minimal o abordare psihoterapeutică de susținere. Poate fi întărită prin participarea la o asociație a vechilor băutori.

Se va putea folosi un produs cu efect antabuse, precum *disulfiram*, doar la pacienții bine motivați, care îi înțeleg bine principiul și care nu au contraindicații ca: insuficiența hepatică gravă, insuficiența renală, hipertensiunea arterială, coronaropatia, tulburările de ritm cardiac, sarcina, ulcerul gastroduodenal.

– În caz de depresie persistentă sau alte boli psihiatrice asociate, va fi folosit un tratament specific.

– Recent s-a propus acamprosatul (*Aotal*), produs care ar contribui la restabilirea activităților gabaergice și care ar putea reduce frecvența recăderilor.

TOXICOMANIILE

G. BERTSCHY

OMS a propus următoarea definiție pentru toxicomanie: este o stare psihică, câteodată și fizică, rezultând dintr-o interacțiune dintre un organism viu și un medicament, caracterizată prin modificări de comportament și alte reacții, care cuprind întotdeauna tendința de a lua medicamentul în mod continuu sau periodic, pentru a dobândi anumite efecte psihice; sau pentru a evita starea de rău consecutivă privării. Această stare se poate sau nu însoți de toleranță. Un același individ poate fi dependent de mai multe medicamente.

Această definiție este generală și nu se referă la consecințele pentru sănătatea subiectului. Trebuie adăugate câteva subdefiniții:

– *dependența psihică* este o stare psihologică caracterizată prin compulsie, dorința neînfrântă de a lua în mod periodic sau continuu un toxic, fie pentru a anula o tensiune interioară, fie pentru a căuta o plăcere;

– *dependența fizică* face referire la o exigență a organismului în a primi în mod regulat o substanță exogenă pentru a-și conserva echilibrul și pentru a evita simptomele fizice și psihice legate de abținere;

– *toleranța* corespunde necesității de a crește dozele pentru a obține aceleași efecte, este atribuită unei stări de adaptare a organismului la substanța toxică.

ELEMENTE DE FIZIOPATOLOGIE

Clasic se consideră că o farmacodependență este rezultatul întâlnirii dintre un produs, o personalitate și un moment socio-cultural. Toxicomania este în final un comportament care poate fi rezultanta combinării diferite a acestor trei elemente:

- **Momentul socio-cultural.** Consumul drogului variază după epoci și societăți. În societățile occidentale, acest consum a cunoscut o dezvoltare în anii '60, cu un mare val de heroinomanie. De la sfârșitul anilor '70 s-a adăugat extinderea folosirii cocainei și dezvoltarea politoxicomaniilor (consumul mai multor produse).

- **Individul și personalitatea.** Nu există un profil clasic de personalitate a toxicomanului, dar cel mai adesea apare o tendință de devalorizare narcisistă. Tendința la impulsivitate, dificultatea de a ajunge să aibă relații afective stabile, tulburări de identificare. Toxicomaniile au dificultăți în a înfrunța caracterul frustrant al realității, iar drogul ajunge să joace rolul unui obiect magic ce permite atenuarea tensiunii legate de frustrările subiectului și de fuga sa în fața realității. Adesea este prezentă și o dimensiune de depresivitate.

- **Produsul.**

- *psiholepticele.* Acțiunea lor este sedativă și euforizantă. Produsele tip sînt opiaceele (heroină, morfină, codeină, opiacee de sinteză). Acestea acționează pe receptori specifici și induc o dependență extrem de marcată pe plan psihic și fizic, cu sindrom de sevraj caracteristic și riscuri de supradozare;

- *psihoanalepticele.* Acțiunea lor este psihostimulantă și euforizantă. Produsele-tip sînt amfetaminele și cocaina. Acționează favorizînd eliberarea și inhibînd recaptura catecolaminelor (în special a

dopaminei). Nu induce dependență fizică și psihică marcată, producând adesea o intoxicație ciclică (intoxicație intensă – epuizare fizică și psihică – recuperare – reluarea intoxicației);

– *psihodislepticele*. Acestea modifică percepțiile senzoriale, fie moderat și cu efect mai degrabă euforizant (precum *cannabis*), fie marcat, inducând adevărate halucinații (precum halucinogenele: LSD 25, psilocibina, fenciclidina; câteodată sînt utilizate și antiparkinsonienele de sinteză). Nu există dependență fizică, ci psihică, mai redusă însă decît în cazurile precedente.

DIAGNOSTIC

În afara situațiilor cînd diagnosticul se pune în urma unei cereri mai mult sau mai puțin directe a pacientului, trebuie să cunoaștem cîteva situații ca urgențe medicale:

– *sindromul de sevraj la opiacee*. Este vorba despre apariția la 6-10 ore de la ultima priză de heroină, a unei stări de angoasă cu insomnii, dureri musculare difuze, lăcrimare, midriază, căscat, frisoane, hipersudorație, tremurături și grețuri. Se poate adăuga diaree, vărsături și o ușoară hipertermie, în raport, cel mai adesea, cu o deshidratare. Un astfel de tablou durează 3-6 zile. Deși este destul de neplăcut, nu comportă alte riscuri decît reluarea intoxicației pentru a dispărea.

– *intoxicația acută cu opiacee*. Este vorba despre un pacient somnolent sau agitat, ce intră progresiv într-o comă dominată de două semne clinice majore, bradipneea și mioza. Ultimul va fi înlocuit cu midriază bilaterală doar la apariția anoxiei cerebrale. Tensiunea arterială este scăzută. Evoluția este spre edem pulmonar acut cu cianoza extremităților. Temperatura este normală.

– *intoxicația acută cu psihostimulante*. Este vorba despre un tablou psihiatric acut cu agresivitate sau delir paranoid, la care se asociază febră, midriază, uscăciunea gurii și hipertensiune arterială.

Agresivitatea poate fi periculoasă. În caz de supradozare masivă, poate apărea un risc de convulsii și de evoluție spre stare de șoc.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

În anumite tablouri psihiatrice acute sau cronice, deficitare sau delirante, va trebui luată în considerare și posibilitatea unui toxic exogen.

EVOLUȚIE, PROGNOSTIC ȘI TRATAMENT

Evoluția variază după severitatea și natura toxicomaniei: la un pol se situează gravitatea redusă a consumului inițiat de cannabis la un adolescent fără probleme psihopatologice asociate și la cealaltă extremitate o toxicomanie intravenoasă la un pacient cu grave probleme de personalitate.

Evoluția poate fi presărată de *complicații*:

- *accidentul de supradoză* poate fi mortal cu opiaceele dar și cu barbituricele și solvenții, adică psihostimulantele;

- complicații somatice:

- complicații infecțioase legate de injecție, localizate (acces, limfangită) sau sistemice (septicemie bacteriană sau candidoză, hepatită virală și în special SIDA).

- toxicitate generală: neuropatie, hepatopatie (favorizată de impuritatea produselor, de asocierea cu alcool).

- *complicații psihiatrice*. Stări delirante, chiar cronice (cu psihostimulantele), stări depresive, suicid, deteriorare intelectuală (cu solvenții).

Evoluția este adesea lungă și caracterizată prin recăderi. La heroinomanie se consideră că 30-50% dintre pacienți devin complet abștinenți, 30-50% rămân mai mult sau mai puțin dependenți de heroină sau de alte substanțe (alcool) și 10-20% mor (proporția crește la cei cu SIDA).

Tratamentul comportă mai multe etape și se limitează rar la o singură internare:

– *Primul contact* urmărește să evalueze severitatea toxicomaniei: natura produsului, calea de administrare, contextul psihic și social, frecvența prizelor, legăturile cu mediul drogaților, natura cererii (voluntară sau forțată, stipulată în legea franceză din 1970).

– *Sevrăjul*. Două categorii de substanțe necesită asistență medicalizată pentru sevrăj. Este vorba despre opiacee: sevrăj sub clonidină (1/2 cp. la 4-5 ore dacă TA este mai mare sau egală cu 10; posologia sa va scădea din a treia zi, cu oprire spre a 10-a zi); în ambulatoriu este greu de utilizat această tehnică; se va recurge la asociații: miorelaxante, tranchilizante, antalgice nonopioace, care sînt mai puțin eficiente. Benzodiazepinele și barbituricele necesită un sevrăj progresiv, cu utilizarea de produse din aceeași clasă (cu eventual control EEG).

– *După sevrăj* este necesar un suport psihoterapeutic; preluarea problemelor sociale de către profesioniști este utilă; reglarea problemelor legate de locuință, venit etc., prezența elementelor depresive justifică un tratament antidepressiv, cu antidepressive stimulante sau neuroleptice dezinhibante (sulpirid 50-100 mg/zi). Instituțiile de post-cură oferă îngrijiri prelungite (luni - 1 an) pentru readaptarea la viața normală. Metadona este puțin utilizată.

5

Psihoze**PERSONALITATEA PSIHOTICĂ**

A. SOUCHE

Psihoza este o organizare particulară a personalității, structurată psihologic, al cărei caracter esențial este tulburarea identității, respectiv o perturbare în luarea de cunoștință a sinelui, de unde decurge o necunoaștere clară a limitelor între sine și noneu, între propria sa realitate și cea exterioară, o lipsă a simțului realului. Organizarea psihotică nu este patologică în sine. Este compatibilă cu o viață normală în timpul întregii existențe. Se pune problema declanșării bolii mentale la unii psihotici.

Personalitatea psihotică este fragilă: suportă ca greutate frustrațiile, este puțin aptă să primească gratulații, este puțin mobilă, nu prea știe să-și diversifice investițiile și să le schimbe; este rigidă; mobilizează întotdeauna cantități masive de energie, trebuie să facă eforturi pentru a le stăpîni, pentru a le echilibra; are frică de nou, datorită unei ambivalențe proiectate.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Les psychoses. Généralités*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 73-84
- HARDY-BAYLE M.C. – *Etat psychotique*, în *Enseignement de la psychiatrie*, 1986, éd. Doin, Paris, 47-74.

PSIHOZA MANIACO-DEPRESIVĂ

V. TRAMONI și H. DUFOUR

Psihoza maniaco-depresivă (PMD), care se mai poate numi și boala maniaco-depresivă (BMD) apare între tulburările dispoziției (tulburări afective sau timice) ca o entitate bine individualizată.

În clasificările moderne (ICD 10 a OMS), diagnosticul de „tulburare afectivă bipolară” se substituie cel mai bine celui de PMD.

STUDIUL CLINIC

Simptomele se exprimă în trei registre: timic, psihomotor și intelectual. Există întotdeauna și un răsunet somatic.

Accesul de melancolie francă acută

Descrierea clinică

Melancolia realizează un sindrom depresiv caracterizat prin:

- profundă durere morală;
- inhibiție psihomotorie și încetinire ideatică;
- perturbarea funcțiilor organice și vegetative, cu insomnie și anorexie.

• **Debut**

Rareori, intrarea în acces este brutală, un comportament suicidal sau medico-legal surprinzând anturajul. Cîteodată starea melancolică survine în decursul unui acces maniacal, cu virarea dispoziției psihoafective.

În general, debutul este insidios: bolnavul este invadat de o tristețe crescîndă, de remușcări, de un sentiment de disperare, de incapacitate, de idei de depreciere ce alimentează dorința de a muri.

Există insomnie rebelă, în mod obișnuit în a doua jumătate a nopții, cu trezire precoce.

În acest stadiu, medicul care a eliminat deja o cauză organică, va preciza existența de antecedente similare personale și/sau familiale și va decide spitalizarea într-o unitate specializată.

• **Perioada de stare**

Fără tratament, simptomatologia evoluează spre:

- Atitudine fixă, prăbușită sufletește, de prostrație;
- Hipomimie facială reflectînd durerea și tristețea copleșitoare (facies marmorean);
- Mutism sau lentoare a discursului (voce stinsă, monocordă, cîteodată neinteligibilă, discurs întretăiat de gemete);
- Refuz alimentar marcat;
- Insomnie persistentă și rebelă.

Examenul clinic precizează simptomele majore, definind o triadă simptomatică (durere morală, inhibiție psihomotorie și idei suicidare), la care se adaugă un sindrom fizic polisimptomatic.

Bolnavul exprimă cîteodată idei delirante în concordanță cu dispoziția psihică:

- de autodepreciere, neputință, incapacitate;
- de culpabilitate, de indemnitate, de autoacuzare; acuzele pot fi greșeli benigne sau monstruoase, declarându-se necinstit, nedemn, damnat, în așteptarea morții;
- de ruină (morală, corporală, financiară);
- referitoare la corp (acuze ipohondrice), cu idei de incurabilitate: capul îi este gol, totul se va opri din funcționare, „este putred și contagios”.

În concepția modernă, aceste caractere delirante nu sînt necesare pentru diagnostic.

Riscul suicidar este constant; chiar dacă veleitățile suicidare nu sînt totdeauna verbalizate, moartea este dorită și căutată. Suicidul trebuie să constituie o teamă permanentă și să justifice o vigilență continuă.

Refuzul alimentației poate fi considerat ca un echivalent suicidar pasiv: conduitele active îmbracă modalități variate și riscul este major pe tot cursul evoluției; o tentativă ce tocmai a eșuat poate fi urmată de o recidivă reușită. Suicidul poate fi impulsiv: de multe ori „chiar de dimineață”, acest raptus suicidar este realizat în cursul unui paroxism anxios sau de durere morală. Poate fi și gîndit minuțios și pregătit în secret, mijloacele folosite arată determinarea bolnavului (defenestrare, spînzurare, înec, armă de foc...), unii îi antrenează și pe cei apropiați într-o moarte „salvatoare”; acest genocid urmat de suicid, veritabil suicid colectiv, este susținut de către delir și pune probleme medico-legale.

Sindromul fizic, constant în orice acces de depresie endogenă este polisimptomatic:

- insomnie rebelă, penibilă, tipic terminală;
- scădere ponderală;
- crize sudorale, tremurături, hipotensiune arterială, tahicardie, tulburări circulatorii ce subliniază tulburările neurovegetative;

– tulburări urinare, ca o consecință a deshidratării și a scăderii ingestiei de lichide;

– în sfârșit, scăderea libidoului și amenoree la femei.

Trebuie adăugate perturbările ritmului nictemeral, cu agravare matinală și ameliorare vesperală a simptomatologiei.

Forme simptomatice

Punând și probleme diagnostice, acestea comportă și risc suicidal.

Melancolia simplă este forma minimă ca simptome atenuate.

Melancolia stuporoasă. Inhibiția psihomotorie este majoră.

Melancolia anxioasă se manifestă printr-o agitație anxioasă incoercibilă.

Melancolia delirantă. Angoasa profundă și culpabilitatea catalizează trăirile delirante; producțiile delirante conduc la un delir fix, monoideatic, cu dezvoltare centrifugală și extensivă. Un grad superior de gravitate îl constituie experiența unei transformări corporale, cu idei de nemurire și de damnație (sindromul Cotard).

Depresia mascată riscă să înșele diagnosticul. Tulburarea timică este mascată de simptome somatice; afectarea depresivă se exprimă prin acuze fizice: astenie și insomnie, asociate cu acuze digestive (dureri abdominale, constipație...), cardio-respiratorii (opresiune toracică, dispnee...), sau cu algii diverse (cefalee, lombalgii...).

Melancolia confuză face câteodată dificil diagnosticul de predominanță a tulburărilor dispoziției psihice.

Starea mixtă asociază în proporții diverse simptome melancolice și maniacale.

Melancolia de involuție intră în grupul depresiilor unipolare. Este mai frecventă la femei, spre 50 de ani. Tabloul clinic se caracteri-

zează prin depresie anxioasă, acuze ipohondrice, mergînd cîteodată pînă la elaborarea unui sindrom Cotard; ideile de a fi nedemn și culpabil, de a fi adus prejudicii sau de persecuție contrastează cu lipsa inhibiției și cu deficitul cognitiv.

Diagnostic diferențial

Ca regulă generală, sindromul melancolic pune puține probleme, cu excepția formelor minore și a formelor specifice citate. Nu trebuie confundată tulburarea depresivă cu anxietatea, de asemenea, angoasa care însoțește tabloul depresiv nu trebuie luată drept o anxietate nevrotică. Cînd simptomele fizice sînt pe primul plan, nu trebuie trecută cu vederea dimensiunea depresivă.

În practică, diagnosticul se discută cu alte cauze de sindrom depresiv: reacțional, „nevrotic” (psihogen prin excelență), simptomatic pentru afecțiunea organică (boală neurologică, endocrină, boală de sistem, iatrogenă) sau asociată unei alte afecțiuni mintale (delir cronic, schizofrenie...).

Accesul de manie francă acută

Descrierea clinică

Este o stare psihotică acută ce realizează un tablou de excitație cu:

- exaltarea dispoziției, euforie;
- agitație motorie, dezordonată;
- hiperactivitate intelectuală (accelerarea proceselor psihice);
- perturbarea funcțiilor organice și vegetative (în special tulburări ale somnului).

• *Debut*

Accesul se poate instala progresiv, marcat de o fază prodromală de exaltare emoțională. Aceleași tulburări pot fi inaugurale accesului la același individ: excentricitate vestimentară, cheltuieli nebunești, activitate epistolară..., cu valoare de „semnal de alarmă”. Alteori, debutul este brutal: bolnavul este invadat de un sentiment de bună stare, de euforie, de facilități a existenței, o nevoie de activitate și de a vorbi. Dispariția somnului, lipsa oboselii sînt semne precece și constante.

Bolnavul începe să vorbească fără oprire, strigă, cîntă, este iritabil, grosolan, zgomotos, expansiv. Acumulează proiecte irealizabile: debordările instinctuale, excesele etilice pot genera comportamente medico-legale (scandal în locuri publice, violență, atentat la pudoare...). Poate succede unei faze depresive tratate.

Internarea într-un spital de specialitate este necesară.

• *Faza de stare*

Prezentarea este caracteristică unei hiperexpresivități dezordonate, zgomotoase, sterile. Ținuta este extravagantă; fizionomia foarte mobilă, exprimă fie bucurie, fie iritare plină de mînie.

Discursul este prolix (logoree), cu conținut labil, cu trimiteri lirice și pe un ton afectiv și manierat: vociferare, strigăte, cîntece, injurii, punctează propozițiile. Verbul este malițios, obscen, erotic, familiar, sarcastic, bolnavul țintind toate defectele interlocutorului său.

Se descrie o triadă simptomatică majoră:

- hipertonie expansivă (exaltarea dispoziției);
- tulburările proceselor intelectuale;
- agitație psihomotorie și ludică.

Contactul este facil, familiar. Euforia invadează toată conștiința bolnavului: de neobosit, este gata să întreprindă tot și să preia tot.

Bucuria sa de a trăi nu întâlnește nici un obstacol: proiecte grandioase sînt repede abandonate.

Ideația maniacă este impregnată de joc și dezordine, procesele psihice sînt accelerate (tahipsihie); fuga de idei constituie fenomenul esențial; amintirile invadează, asociațiile de idei sînt rapide, superficiale, prin asemănare, jocuri de cuvinte, bîguieli. Logoreea și graforeea traduc această accelerare a reprezentărilor mentale.

Orientarea rămîne corectă, atenția dispersată, imaginația exaltată, cu manifestări „pseudodelirante” (delir verbal); în prada iluziilor, a falselor recunoașteri, el este invadat de fantezie imaginativă.

Agitația psihomotorie și activitatea de joc: subiectul vine și pleacă, deplasează obiecte, gesticulează: mărește numărul de demersuri la orice, de scrisori, cumpărături inutile. Trăsătura dominantă este veselia: rămînînd aderent la realitate, dar transformînd-o în dans, rîs, roluri jucate, după gradul său de fantezie...

Sindromul somatic: insomnia precoce este fără odihnă; foamea și setea cresc. Cu toată bulimia, slăbirea este precoce și importantă; o ușoară hipertermie poate fi asociată unei scăderi a presiunii arteriale și o accelerare a pulsului. În formele severe poate apărea deshidratare, hipertensiune și tulburări metabolice. Exaltarea libidoului constituie o regulă, de asemenea amenoreea.

Forme simptomatice

Forma frustă sau accesul hipomaniacal este o formă mai frecventă, datorată eficacității și precocității terapiilor biologice. Diagnosticul se evocă ușor dacă survine la un maniaco-depresiv tratat, dar incomplet controlat de terapia timoreglatoare, sau în cursul inversării dispoziției prin tratament antidepresiv. Această hipomanie se poate releva ca o primă manifestare psihopatologică ce surprinde anturajul. Simptomele se pot limita la o hiperactivitate motorie, intelectuală și socială și o scădere a nevoilor de somn.

Mania delirantă. Producțiile delirante sînt pe primul plan. Bolnavul aderă la delirul său, exprimîndu-și ideile cu toată forța, idei mistice, profetice, sau mai rar, idei de persecuție, de revendicare sau erotomaniace.

Mania furioasă. Mult mai rară, realizează un tablou de agitație extremă, cu afectarea stării generale.

Starea mixtă este caracterizată prin simptome maniace și depresive intricate.

Diagnostic diferențial

În practică, diagnosticul se sprijină pe argumente anamnestice, semiologice și evolutive, dar diagnosticul de BMD de la primul acces poate fi dificil în absența antecedentelor distimice periodice. În fața unei stări de excitație, vor mai fi discutate și eliminate și alte cauze.

• *Sindromul maniacal toxic*

- de origine toxicomanică (beție excitomotorie, dar și cocaină, hașiș, amfetamine, halucinogene);
- de origine medicamentoasă (corticoizi, L-Dopa, izoniazidă, ciclosporină, betamimetice...).

Aceste cauze determină adesea o tonalitate confuzională.

• *Afecțiuni cerebrale*

Simptomatologia poate fi exclusiv maniacală;

- la debutul demențelor, de orice etiologie, poate apărea o stare de excitabilitate;
- sindromul frontal (tumoral sau atrofic) realizează clasicul tablou de moria (subexcitare psihică, cu jovialitate puerilă și neghiobii); trebuie căutate semne neurologice asociate și de efectuat examene paraclinice;

– în cursul unei epilepsii, agitația motorie din timpul unei stări crepusculare se poate impune ca o furie maniacală, dar obnubilarea conștiinței, încetinirea ideatorie, noțiunea de antecedente de comițalii-tate și traseele EEG precizează diagnosticul;

– confuzia mintală agitată, asociază obnubilarea cunoștinței, dezorientare temporo-spațială, amnezie, onirisme și agitație motorie;

– „stările maniforme” sînt simptomatice unei patologii a diencefalului și a regiunii hipotalamice.

• *Afecțiunile endocrine*

Excitația psihică este observată și în anumite afecțiuni endocrine (Cushing, hipertiroidie...).

• *Alte boli mintale*

Simptomatologia de alură maniacală poate însoți evoluția altor boli mintale.

– stările de excitație ale schizofreniilor: excitație „atipică”, ce se traduce prin euforie discordantă, absența sintoniei, agitație stereotipică;

– excitația unui bufeu delirant se poate impune ca o manie delirantă, cu alura unei experiențe delirante primare, cu caracterele unui proces dissociativ la debut;

– în fine, anumite stări de excitație se pot întâlni la personalități patologice (isterie, personalitate psihopatică...).

EVOLUȚIA ȘI PROBLEMELE DIAGNOSTICE ALE BOLII MANIACO-DEPRESIVE

Evoluția unui sindrom melancolic

Tratamentele biologice actuale au scăzut durata accesului (cîteva săptămîni), revenirea somnului și reluarea greutății corporale,

toate acestea arătând ameliorarea, în timp ce normalizarea timiei este mai tardivă. Medicul va fi mai vigilent la debutul ameliorării, deoarece riscul de suicid este important. Inversiunea dispoziției psihice se poate produce sub antidepresive, arătând natura endogenă a sindromului și caracterul său bipolar.

Evoluția accesului maniacal

Sub tratament evoluția este favorabilă în câteva săptămâni. Și aici, revenirea somnului este un bun criteriu de ameliorare. Adesea, accesul maniacal este urmat de o fază subdepresivă, dar poate apărea și un viraj depresiv mai sever.

Aspecte clinice și modalități evolutive în BMD

BMD evoluează fazic, cu intervale libere. Frecvența episoadelor distonice variază mai mult sau mai puțin regulat; se consideră că lungimea remisiunilor se diminuează pe măsură ce accesele se repetă, durând și mai mult timp.

Este deja clasic să se subîmpartă boala, după polaritatea tulburării timice, în două subgrupe, cu caracteristici epidemiologice, clinice, biologice și de tratament diferite: forma bipolară și forma unipolară.

Dihotomia, prea schematică, a dus la propunerea unui evantai mai larg de „tulburări ale dispoziției psihice”.

• Forma bipolară (BP)

Pacienții prezintă episoade (hipo)maniacale și depresive. Adesea descriși ca sintonici, hiperactivi, expansivi și sociabili, prezintă fluctuații ale dispoziției, au o afectivitate călduroasă și directă (temperament hipertonic).

Vîrsta debutului este precoce (20-30 ani), adesea chiar din adolescență. Prevalența este egală pe sexe și încărcătura genetică puternică.

Acești pacienți răspund bine la săruri de litiu. S-a descris un „spectru bipolar” ce cuprinde evoluțiile următoare:

- stare depresivă ușoară sau severă și manie (BP tip I);
- depresie majoră și hipomanie (BP tip II);
- depresie ușoară și hipomanie fără perioadă normotimică (ciclotimie);
- depresie și manie induse de antidepresoare (BP tip III).

Forma unipolară (UP)

Mai frecventă la femei, se manifestă prin apariția recurentă a două sau mai multe episoade melancolice, cu remisiune intercritică. Debutul este mai tardiv (30-35 ani, sau chiar spre 50-60 ani), ceea ce a condus la clasificarea melancoliei de involuție în acest grup. Unipolarii sînt descriși ca „obsesionali”, neliniștiți, senzitivi. S-a descris un tip de personalitate premorbidă „tipul melancolic”: atașament față de ordinea existentă, plăcerea de a respecta un program, grad crescut de autoexigență, simț acut al datoriei și al devotamentului, sensibilitate la greșeli, atracție pentru „ceea ce este serios”. Anumite situații (doliu, mutare, promovare socială...) favorizează decompensarea depresiei.

ELEMENTE DE PROGNOSTIC

Noțiunea de recidivă este inherentă conceptului de tulburare periodică; prognosticul ține atît de considerațiile psihosociale, cît și de „geniul biologic” al BMD.

• Criterii psihosociale

- nivelul de inserție socială și profesională;

- calitatea dinamicii intrafamiliale;
- nivelul „de supraveghere” al tratamentului profilactic în cadrul constrîngerii generale.

• „*Geniul evolutiv biologic*”

- încărcătura ereditară familială;
- „expresivitatea clinică” a bolii (semiologia acceselor, durata...);
- forma evolutivă: forma bipolară este mai precoce și prezintă un mai mare număr de episoade; accesele sînt mai prelungite în formele unipolare;

– răspunsul la tratamente curative și preventive: trei tipuri de situații rezumă schematic răspunsul la un tratament termoreglator cu litiu: stabilizare francă, totală și permanentă a dispoziției psihice (20%; cel mai adesea, stabilizare aproape totală cu recăderi tot mai rare, mai spațiale, mai atenuate și sensibile și la tratamentele asociate (antidepresive și neuroleptice): în fine, oscilații termice persistente, dar atenuate („distonii adevărate, dar suportabile”).

TRATAMENT

Principiile tratamentului melancoliei

Tratamentul în spital este obligatoriu, datorită „riscului vital” individual și colectiv.

Tratamentul se sprijină pe mijloace biologice:

– electroconvulsiterapia este indicată în anumite melancolii grave, anxioase, stuporoase, cu alterarea stării generale, sau în formele rebele chimioterapiei;

– chimioterapia antidepresivă constituie tratamentul de bază; la început va fi instituit un tratament sedativ, după un bilanț somatic

complet, eliminându-se contraindicații (cardiace, glaucom cu unghi irido-cornean închis, adenom de prostată, bilanț neurologic); prescrierea antidepresoarelor triciclice este de primă urgență. Folosirea căii perfuzabile permite o supraveghere mai strictă. Aceeași eficacitate o au și alte clase de antidepresoare, în lipsa contraindicațiilor cardiace și fără efecte atropinice. Se administrează aproximativ 15 perfuzii, de aproximativ 2-3 ore, cu 250 ml ser glucozat izoton (5%) sau ser fiziologic; în ceea ce privește triciclicele, posologia eficientă de 100-150 mg va fi atinsă în 4 zile; este util să se corecteze tensiunea arterială. Prescrierea unui tratament sedativ (anxiolitice sau neuroleptice sedative) este necesară în cursul zilei cu o doză maximală vespérală.

Supravegherea tratamentului nu este doar somatică, pentru a preveni incidentele farmacologice (puls, TA, tranzit, diureză, jenă oculară, uscăciunea gurii, supraveghere neurologică), ci și psihică (insomnie, dezinhibare și paroxisme anxioase cu timoanalepticele psihostimulante, apariția semnelor confuzionale, virare prea bruscă a dispoziției psihice...). Efectul terapeutic se manifestă din plin din a 3-a săptămână, și atunci se începe administrarea pe cale orală.

Există și alte căi de administrare posibilă de la început: calea i.m. sau calea orală, dacă urgența este mai puțin presantă. Ameliorarea sub tratament este progresivă: va fi continuă în următoarele 6 luni de tratament. Dacă apare un al 2-lea sau al 3-lea acces, periodicitatea autorizează folosirea sărurilor de litiu, în asociere cu doze moderate de antidepresoare.

Principiile tratamentului maniei

Tratamentul se face în serviciu specializat, și se poate face și fără consimțământul pacientului, la cererea unui terț. În plus, medicul poate fi pus în situația de a cere și măsuri de protecție a bunurilor. Transportul pacientului este facilitat de un neuroleptic cu acțiune foarte rapidă.

La spital, dacă izolarea este câteodată necesară, constrângerea fizică agravează agitația.

Tratamentul de elecție este neuroleptic. Utilizarea adesea necesară a dozelor mari de neuroleptice justifică supravegherea strictă: semne neurologice, puls, TA, temperatură; asocierea de corectori previne apariția efectelor indezirabile extrapiramidale, tensionale sau de uscăciune a gurii. Calea injectabilă se va menține câteva zile, reducând agitația și semiologia maniacală, înlocuită apoi de calea orală de îndată ce pacientul acceptă tratamentul. După o lună - 6 săptămâni, posologia va fi scăzută în paliere săptămânale; este greu de anticipat momentul opririi medicației, aceasta trebuind să fie urmată 3-4 luni. Sărurile de litiu au efect curativ al accesului maniacal; dacă asocierea litiu-neuroleptic constituie un tratament de elecție, nu se folosește în practică decât de la al 2-lea acces, în perspectiva unui tratament preventiv. Există și alte produse ce au fost propuse în tratamentul episoadelor maniacale (de ex. *Rivotril* 8-12 mg/zi), dar sînt folosite deocamdată doar de câteva echipe.

Principiile tratamentului bolii maniaco-depresive

Litiul constituie tratamentul timoreglator preventiv al recăderilor distimice.

Antrenează o scădere semnificativă a frecvenței și gravității celor două tipuri de accese. Litioterapia va fi discutată în funcție de gravitatea acceselor, durata remisiunilor și în special de capacitatea de colaborare a pacientului la exigențele controalelor biologice;

– tratamentul va fi instituit odată cu un episod distimic sau la distanță de orice episod patologic;

– bilanțul „prelitiu” trebuie să fie sistematic: cardiovascular, renal, sangvin, tiroidian, neurologic și obstetrical și să elimine contraindicațiile absolute (insuficiența renală gravă, hiponatremie, insuficiență cardiacă decompensată, teren coronarian sever, sarcină în primul trimestru...) sau relative (insuficiență renală moderată, hipotiroidie agravată de litioterapie,

arteriopatie cerebrală...), pentru care administrarea litiului se va face cu doze progresive, crescînde și sub supravegherea mai strictă. Regimurile desodate, anumite interacțiuni medicamentoase (saluretice, antiinflamatorii nonsteroidiene...) expun la apariția supradozării;

– în Franța există două produse: carbonatul de litiu (*Téralithe*, 250 mg), cel mai utilizat, și gluconatul de litiu (*Neurolithium*), cu mai bună toleranță digestivă. Profilaxia este fundamentată de către litiemie (0,7-0,9 m mol/l);

– evoluția necesită supraveghere regulată a litiemiei, o dată pe săptămînă în prima lună, apoi o dată pe lună timp de 3 luni, apoi o dată la două luni. Dozarea litiului intraglobular (1/3-2/3 din litiemia plasmatică), cuplat cu concentrația plasmatică permite calcularea raportului eritroplasmatic (*litium-ratio*), care variază puțin la același pacient.

Șansa de reușită a tratamentului implică din partea medicului o atitudine pedagogică în ceea ce-l privește pe pacient (interesul controalelor, efecte nedorite, medicații asociate interzise...). Cînd tratamentul este bine adaptat, supravegherea biologică bianuală are drept scop aprecierea apariției efectelor secundare minore (tulburări digestive, sindrom poliurolidipsic, cîștig în greutate, tremurături, efecte psihologice...), corectare prin mijloace simple, și prevenirea accidentelor (insuficiență tiroidiană, gușă, toxicitate renală, intoxicație...).

Alături de litiu și alte medicamente sînt propuse în tratamentul BMD: *Dépamide*, derivat din acid valproic și în special *Tégrétol* prescris atunci cînd condițiile optime de prescriere a litiului nu sînt întrunite.

Tratamentul pe termen lung, dincolo de efectul specific farmacologic, permite întreținerea unei relații medic-pacient de bună calitate și orientarea medicului spre o atitudine psihoterapeutică de susținere. Oricare ar fi argumentele explicative pe plan etiopatogenic, BND trebuie să beneficieze de o abordare multidimensională bio-psiho-socială cu numeroase implicări terapeutice în special psihologice.

BIBLIOGRAFIE

- CAILLARD V., *Le maladie maniaque*, PUF (Collection Nodules), Paris, 1982
POROT M., COLONNA L., *Psychose maniaco-dépressive*, în *Manuel alphabétique de psychiatrie*, POROT A., éd. 1984, PUF, Paris, 476 p.
Unipolaires et bipolaires: les deux maladies de l'humeur. Incidences cliniques et thérapeutiques, 1992, „L'encéphale“, XVIII, 1.

BUFEURILE DELIRANTE

A. SOUCHE

Bufeul delirant polimorf este tipul psihozei delirante și/sau halucinatorii acute. Este o entitate nosografică tipic franceză.

NOSOGRAFIE

Criteriile diagnostice DSM III R ale tulburării schizofrenice și ale psihozei reacționale acute se suprapun destul de exact pe conceptul bufeului delirant primitiv și reacțional. Rămîne ambiguitate în ceea ce privește natura și semnificația lor precisă. Într-adevăr, cîteodată evoluția arată că nu ar fi decît o formă de intrare în psihoza cronică, clar schizofrenică; alteori, chiar dacă recidivează, rămîn perfect izolate. Iată de ce, în Franța, li s-a rezervat un loc nosografic separat.

CRITERII DIAGNOSTICE

Delirul este polimorf, debutul este brutal, „ca un trăsnet din senin”, la subiecți sănătoși mintal pînă atunci, cel puțin în aparență; delirul este interpretat foarte convingător. Delirul are teme multiple: persecuție, mărire, transformare corporală sau sexuală, posesiune, influență, otrăvire, bogăție, neputință. Are de asemenea mecanisme

multiple: intuiții false ce antrenează o adeziune totală, interpretări delirante, elemente imaginative, iluzii, halucinații, de obicei vizuale.

Dispoziția psihică este întotdeauna alterată. Cel mai adesea este în ambele sensuri modificată, atât de exaltare, cât și de depresie.

Conștiința. Bolnavul pare lucid, este în comunicare cu ceilalți; câteodată este confuz sau doar obnubilat.

Insomnia este cvasiconstantă.

Terenul. Cel mai adesea este vorba despre subiecți tineri, de sex feminin. Decompensarea este adesea secundară unui stres psihic important.

EVOLUȚIA

În aproximativ o treime din cazuri, bufeul delirant, tratat corect, rămîne un accident unic în viața subiectului. În altă treime se observă o evoluție intermitentă, fie recidive ale acceselor delirante, fie apariția secundară a episoadelor net distonice. În fine, în ultima treime, este vorba despre o intrare în schizofrenie.

PROGNOSTIC

Se consideră ca bune elemente de prognostic: debutul instantaneu, noțiunea de factor declanșant, o proliferare delirantă relativ superficială, care să nu angajeze profund identitatea persoanei. Tulburări timice franc depresive sau expansive, durata scurtă a accesului sau dispariția sa rapidă sub tratament, atitudinea critică față de episod.

TRATAMENTE

Interviul medical. Trebuie o abordare prudentă, în special dacă starea de agitație este importantă; trebuie să liniștească pacientul și să urmărească aprecierea stării somatice.

Spitalizarea. Cel mai adesea este necesar un mediu de specialitate.

Medicația. Se poate asocia un neuroleptic sedativ și un neuroleptic polivalent (de ex. *Nozinan* 1 fiolă de 25 mg, *Haldol* 1 fiolă de 5 mg i.m. la 4-8 ore), asociate cu corectori dacă este necesar, iar administrarea p.o. va fi indicată imediat ce va fi posibil. După sedarea agitației și a angoasei, discuțiile mai aprofundate vor putea orienta spre instituirea unui tratament neurologic neuroleptic pe termen scurt sau mediu.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Les bouffées délirantes*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 85-96
- PERON-MAGNAN P., GINESTET D., *Bouffées délirantes*, în *Précis de psychiatrie clinique de l'adulte*; DENIKER P., LEMPERIERE T., GUYOTAT J., eds, 1990, Masson, Paris, 97-104
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., 1991, éd. Masson, Paris, 215-256
- SOUCHE A., DUFOUR H., CALANCA A., *Troubles psychiatriques*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Paris, 489-510.

SCHIZOFRENIA

A. SOUCHE

Termenul de *schizofrenie* desemnează un grup de psihoze cu un nucleu semiologic comun, disociația. Aceasta marchează dislocarea vieții psihice în diferite sectoare ale inteligenței, gândirii, afectivității, dinamismului vital, al vieții relaționale, al percepției realului (simpto-

matologie negativă). În jurul acestui proces există o reconstrucție delirantă a eului și a lumii într-un mod autist sau paranoid (simptomatologie pozitivă).

Este o afecțiune mintală cronică, gravă, ce afectează aproximativ 1% din ansamblul populației juvenile (15-30 ani).

ELEMENTE PSIROPATOLOGICE

Schizofrenia este marcată de: întoarcerea spre sine din realitate, într-o organizare pur subiectivă cu alterarea relațiilor sociale; o perturbare concomitentă a tuturor structurilor personalității (intelență, afectivitate, comportament). Se regăsesc trăsături esențiale, precum ambivalența, bizareria, ermetismul, detașarea de real.

CRITERII DIAGNOSTICE

Forma de debut

Episoadele acute

Bu-feurile delirante și halucinațiile acute

Orice bufeu delirant, chiar cel mai tipic, poate constitui, la un subiect tânăr, o experiență delirantă primară, ca stare primordială a schizofreniei la debut.

Stările depresive atipice

Un sindrom depresiv franc, care nu relevă un acces melancolic, nici o structură nevrotică patentă, care nu este o stare depresivă reac-

țională și care apare la un tânăr, este totdeauna suspect *a priori* de schizofrenie la debut.

Stările atipice de excitație

Stări de agitație furioasă, instabilă, variabilă, intermitentă, haotică, pot fi un mod de intrare în schizofrenie, mai ales dacă se însoțesc de manifestări catatonice (mutism, impulsii, stereotipii).

Maniile atipice

Pot fi un mod de intrare în schizofrenie, mai ales dacă este vorba despre un subiect tânăr, fără antecedente periodice personale sau familiale, cu incoerență ideatică, negativism, agresivitate. Aceste simptome prevalează asupra altora, ca fuga de idei, jocul, exaltarea și expansivitatea dispoziției psihice.

Impulsiile la adolescent

Aceste moduri de intrare în schizofrenie sînt comportamentul perturbat, cu crize de plîns sau de rîs nebunesc, excentricități vestimentare, sexuale sau de alt fel, claustrare (de fracturi față de real). Aceste impulsii pot fi mai grave, ca de pildă fuga nemotivată și aplicată într-un mod bizar, automutilări cu aspect mai mult sau mai puțin suicidal: ale feței, părului sau sexului, realizate atît în timpul unui raptus anxios, delirant și halucinatoriu, cît și „la rece”.

Debuturile insidioase

Scăderea activității

Senzație de oboseală, straneitate, perplexitate, indiferență, scăderea randamentului școlar și profesional. Neglijență, apatie, delăsare pentru îngrijirea corporală, vestimentară, verbală.

Tulburări ale afectivității și ale caracterului

Cel mai adesea este vorba despre dezinteres, indiferență, inadaptarea relațiilor afective, cu evadare în afara realului, interes pentru ezoterie, ocultism, misticism.

Manifestări pseudonevrotice

Este vorba despre manifestări nevrotice atipice asociate cu simptomatologie negativă și/sau pozitivă, de tip simptome isterice, preocupări obsesionale, fobii tip „dismorfofobii”, ce se referă la propriul corp al pacientului: implantarea părului, forma nasului, a dinților, a bărbiei, a profilului, a sexului, însoțite de staționări prelungite în fața oglinzii, ajungând pînă la motivarea cererii unei intervenții chirurgicale.

Idei delirante și halucinatorii

Debutul este insidios și progresiv, nezmotos; este vorba despre producerea de idei ipohondrice: tulburări cenestezice, modificări corporale. Pot exista idei mistice, metafizice, de persecuție, de otrăvire. Adesea poate fi găsit un sindrom de automatism mental: halucinații pseudosenzoriale, psihomotorii, psihice: transmisie, repetiție, zbor al gândirii, însoțite de idei delirante de influență. Bolnavul trăiește adesea experiența delirantă și halucinatorie introdusă în el de o forță străină.

Conduite toxicomanice

Utilizarea psihodislepticelor majore contribuie la bufeul delirant (farmacopsihoză), care poate evolua spre schizofrenie.

Anorexia mintală

Unele cazuri pot fi o formă de intrare în schizofrenie. Cel mai adesea este vorba despre restricții alimentare ce însoțesc raționalizarea morbidă a alimentației.

CONFIRMAREA DIAGNOSTICULUI

Interviul psihiatric caută elementele sindromului de disociație: ambivalența, detașarea de real, ermetismul, bizareria. Trebuie de asemenea căutate idei delirante paranoide, ale căror teme sînt cel mai adesea marcate de: stranietate, depersonalizare, influență, organizate într-un mod autist. Delirul se exprimă într-un limbaj abstract și simbolic.

Studiul anamnestic caută să precizeze vîrsta, ereditatea, biotipul, mediul familial, personalitatea anterioară. Durata evoluției tulburărilor trebuie să fie mai mare de 6 luni, pentru a putea afirma diagnosticul de schizofrenie.

PERIOADA DE STARE

Este marcată de organizarea sindromului de disociație constituit prin defectul de coeziune al vieții mentale a schizofrenului în gîndirea, activitatea și conduita sa. Se organizează delirul paranoid, pentru schizofren acesta devine un mod de existență delirant, cu experiențe delirante primare și elaborare artistică secundară delirului, construind un univers subiectiv și total detașat de realitate.

FORMELE CLINICE (Tabelul II-4)

TABELUL II-4. *Formele clinice ale schizofreniei*

<i>Tipul</i>	<i>Descrierea</i>
<i>Tipul catatonie</i>	Este dominat de următoarele manifestări: scăderea marcată a reactivității față de mediu, reducerea mișcărilor și a activităților spontane, mutism, rezistență nemotivată în aparență la orice ordin sau tentativă de mobilizare. Se asociază cîteodată cu rigiditate catatonică: menținerea unei poziții rigide ce se opune oricăror eforturi de a o modifica, menținerea unei poziții nepotrivite sau bizare.

<i>Tipul dezorganizat</i>	Este incoerent, cu relaxare netă a asociațiilor, comportament dezorganizat, afect scorțos, nepotrivit.
<i>Tipul paranoid</i>	Este marcat de o preocupare centrată pe una sau mai multe idei delirante sistematizate, sau de halucinații auditive frecvente legate de o temă unică.
<i>Tipul nediferențiat</i>	Este format din idei delirante, halucinații mai puțin marcante, decât în forma paranoidă, asociate cu un comportament dezorganizat în mod foarte evident.
<i>Tipul rezidual</i>	Este caracterizat prin absența ideilor delirante manifeste, a halucinațiilor, incoerenței sau comportamentului dezorganizat. Tabloul deficitar este în general pe primul plan.
<i>Tipul distimic</i>	În cursul puseelor evolutive, tulburările dispoziției psihice sînt frecvente: este cazul maniilor și melancoliilor atipice, care pot pune cîteodată problema unui diagnostic diferențial.
<i>Tipul simplu</i>	Este fără o simptomatologie caracteristică.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Poate fi discutat un *acces maniacal*, dar apatia schizofrenicului este în același timp înverșunată și intermitentă, cu amprentă de negativism, idei delirante.

O *stare depresivă*. La schizofren, starea depresivă apare clar ca atipică prin absența unei structuri nevrotice, absența cauzei exterioare, iar tabloul clinic nu este melancolic.

Bufeul delirant. Schizofrenia poate debuta printr-un bufeu delirant cît se poate de tipic și doar evoluția poate clarifica problema *a posteriori*.

În fața unor forme de debut mai progresive, se va elimina o stare nevrotică anxioasă, fobică, isterică sau obsesională.

Toxicomanii nu sînt schizofrenici, dar o anumită dezorganizare a personalității, un sindrom delirant pot face să fie evocat acest diagnostic.

Simptomatologia anorexiei mentale este în general destul de diferită de aceea a schizofreniei, însă mai puțin marcată de negativism, de întoarcere spre sine însuși, sau de sindromul negativ.

EVOLUȚIA

- *Subcronică*. Durata de la debut este mai mică de 2 ani, dar mai mare de 6 luni.
- *Cronică*. Boala evoluează de mai mult de 2 ani.
- *Subcronică cu exacerbare acută*. Este o recrudescență a simptomelor psihotice manifeste la un subiect ce prezintă o evoluție subcronică.
- *Cronică cu exacerbare acută*. Există o recrudescență a simptomelor psihotice manifeste la un subiect ce prezintă o evoluție cronică.
- *În remisie*. Un subiect cu antecedente de schizofrenie, care nu prezintă actualmente semne de boală (fiind sau nu sub medicație).

CONDUITE TERAPEUTICE

Tratamentele fizic și chimic

Electroconvulsivoterapia (ECT) nu mai are decât indicații rare și temporare în tratamentul schizofreniei; oricum, nu este o terapie de primă intenție.

Tratamentul inițial

Neurolepticele constituie tratamentul de bază al schizofreniei.

Se face apel la produse sedative (*Nozinam, Tercian, Melleril...*), asociate cu produse inciseive (*Haldol, Clopixon, Pipartil, Fluanxon*). Se pot folosi și neurolepticele „atipice” (*Dogmatil...*). De obicei se asociază neuroleptice care să aparțină la două grupe chimice

diferite. Alegerea se face în funcție de semiologie și de caracterul mai sedativ sau mai incisiv al diverselor neuroleptice prescrise. Dacă este necesar se va asocia medicația antiparkinsoniană și a corectorilor tensionali.

Tratamentul de întreținere

De îndată ce se obține o ameliorare satisfăcătoare, se stabilește un palier terapeutic al dozei utile de cel puțin o lună, apoi se scade posologia în mod gradat. Cel mai adesea se procedează la introducerea unui neuroleptic cu acțiune prelungită (NAP), care constă dintr-o injecție la 3-4 săptămâni. Aceasta permite menținerea sub supraveghere și reducerea dozei totale administrate. În prealabil trebuie să se testeze eficacitatea și acceptabilitatea moleculei și să se obțină acordul pacientului. Se folosesc neuroleptice polivalente (*Haldol*, *Decanoas*, *Piportil L4*, *Fluanxol dépôt...*). Acest tratament de întreținere, instituit înaintea externării pacientului, trebuie să fie de lungă durată, de ordinul a câțiva ani. Formele de depozit sînt utilizate de obicei cînd diagnosticul de schizofrenie este deja confirmat.

Alte terapii au indicații la termen lung, în special în formele distimice. Se poate utiliza un timoreglator de genul *Lithium* sau *Tegretol*. La apariția unui episod depresiv, se va putea prescrie un antidepresor.

Susținerea psihoterapeutică

Este o terapie de susținere realizată în cazul relației medic-pacient. Absența agresivității și a fricții trebuie să-i liniștească pe subiecții hipersensibili, speriați ei înșiși de bruscă și importanța manifestărilor lor psihice.

Tratamentul instituțional

O spitalizare cu elemente active și neagasantă va liniști pacientul, îl va proteja de ambivalența exterioară (resimțită ca ostilă)

și va permite introducerea altor elemente de tratament. Astăzi câștigă importanță o formă deosebită de spitalizare psihiatrică: spitalul de zi. Pacientul este spitalizat doar ziua, primește diferitele elemente ale terapiei sale (tratament de grup, ergoterapie, chimioterapie, psihoterapie), iar seara ajunge în mediul familial pentru a-și petrece noaptea.

Ergoterapia și recuperarea

De îndată ce starea pacientului o permite, este de dorit să fie integrat într-un atelier de ergoterapie sau într-o structură protejată de muncă, ceea ce îi va asigura o oarecare autonomie și îl va ajuta, în mod pozitiv, să-și organizeze locuirea, relaxarea.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Schizophrénie*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, éd. Maloine, Paris, 97-136
- GUYOTAT J., TERRA J., *Schizophrénie*, în *Précis de psychiatrie clinique de l'adulte*; DENIKER P., LEMPERIERE T., GUYOTAT J., éd. 1990, Masson, Paris, 131-166
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éds, 1991, Masson, Paris, 215-256.
- SOUCHEA A., DUFOUR H., CALANCA A. – *Troubles psychiatriques*. în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., éd. 1991, Masson, Paris, 489-510.

ALTE PSIHOZE CRONICE

A. SOUCHE

Nosografia francofonă cuprinde în grupul altor psihoze cronice un grup complex de stări delirante cronice, care se diferențiază de grupul schizofrenilor prin absența disociației și de cel al demenților orga-

nici prin absența deteriorării. În general acest concept nu este împărțit de anglo-saxoni, pentru care majoritatea stărilor delirante cronice nu sînt decît forme particulare ale „schizofreniei”, concept foarte larg pentru ei.

PSIHOPATOLOGIE

Aceste alte psihoze cronice sînt caracterizate printr-o alterare structurală a personalității care permite instalarea, dezvoltarea și extinderea ideilor delirante permanente. Acestea sînt dublate de intuiții, interpretări, iluzii și halucinații care perturbă radical sistemul de idei, judecăți, credințe, impregnînd viața afectivă și relațională și antrenînd o deformare constantă a raporturilor subiectului cu lumea exterioară printr-o prismă delirantă. Nu există disocierea personalității din schizofrenie.

FORME CLINICE

Paranoia și delirurile paranoice

• *Personalitatea paranoică*

Nu este sinonimă cu paranoia delirantă. Se recunoaște prin asocierea neîncrederii (atitudine permanentă de suspiciune), a psihorigidității (incapacitatea de a pune în cauză propriul sistem de valori), hipertrofia eului, falsitatea judecăților (esențială trăsăturii paranoide). Logica paranoicului este falsificată prin pasiune: această influență afectivă este suficient de puternică pentru a-i interzice o concepție exactă asupra lumii exterioare și asupra lui însuși.

• *Paranoia delirantă*

Delirul este în mod esențial interpretativ, ceea ce este perceput este perceput corect, dar îmbrăcat imediat într-o semnificație personală, fără raport cu realitatea. Este un delir logic, deoarece pare

întotdeauna real, interpretările păstrează un caracter ce pare foarte probabil, într-atît încît delirul paranoicului poate adesea să ajungă să fie împărtășit de anturaj. Este un delir sistematizat (construit, stabil, se întinde, dar nu variază). Este trăit în plină luciditate.

Tipuri de deliruri paranoice

• *Delirul pasional*

Este caracterizat prin exaltare, convingere de nestrămutat, dezvoltare sectorială a ideilor delirante. Există trei tipuri mari:

– *Delirul de revendicare* ce apare cu ocazia unui prejudiciu adevărat sau presupus, în care pacientul se consideră victimă și în care vrea în mod imperios să obțină o reparație. Această revendicare psihologică se poate situa la mai multe niveluri:

- legal (certuri și procese);
- al sănătății (deliruri ipohondrice care se interpun împotriva îngrijirilor ce i se acordă);
- metafizic (idealiști pasionali și fanatici în domeniul politic sau religios);
- al științei (inventatori deliranți).

– *Delirul erotomaniac*, clasic, dar excepțional. Bolnavul are convingerea delirantă că este iubit de o persoană reală. Debutul este destul de rapid, pacientul se simte protagonistul acestei relații. Erotomanul, în delirul său, trece succesiv de la speranță la neîncredere, apoi la ciudă, ură, ce ajunge să se substituie iubirii; ura devine cîteodată înverșunată și deci periculoasă și se poate concretiza într-un act de homicid.

– *Delirul de gelozie*. Apariția unei idei fixe de gelozie este prezentă de la debut, cîteodată cu ocazia unor fapte plauzibile. Delirantul gelos se simte ridiculizat. Timp îndelungat această convingere este trăită de o manieră obsedantă. Delirantul gelos supraveghează sau pune pe altul să facă acest lucru, spionează și interpretează totul în

PATOLOGIE MEDICALĂ

sensul pasiunii sale negative. El poate, ca și erotomanul, să realizeze trecerea la un act de homicid sau suicid.

• *Delirul de relație la senzitivi (Kretschmer)*

Survine la personalități paranoice și așa-numit senzitive. Este centrat pe idei de referință. Subiectul se consideră obiectul unei rele-intenții din partea altei persoane.

• *Delirul de interpretare*

Este numit și „nebunie rațională” deoarece se bazează pe ideea de a explica tot, de a interpreta tot, datorită unei stări larvare de persecuție; temele predilecte sînt de persecuție.

Psihoza halocinatorie cronică (PHC)

Debutul afecțiunii trece adesea neobservat, bolnavul fiind de obicei văzut pentru prima dată în perioada de stare. Tabloul clinic este dominat de sindromul de automatism mental care asociază: halucinații auditive, cenestezice, psihice, un delir de influență și de persecuție. PHC apare la adultul după 35 de ani. Debutează cu halucinații auditive sau psihice, impresie stranie asupra exteriorului. După o perioadă de îndoială, de perplexitate, fenomenele impuse și parazite sînt acceptate în mod pasiv și se amplifică. Puțin cîte puțin, pacientul se închide în el însuși, nu mai vorbește, nu mai participă la viața de familie, ceea ce de obicei atrage atenția.

Parafreniile

Se caracterizează prin prevalența mecanismelor delirante și imaginative asupra elementelor halucinatorii și de justificări interpretative.

Elaborarea delirantă se dezvoltă după două modalități:

Parafrenia confabulantă. Ideile de grandoare gravitează în jurul unei teme centrale, adesea de filiație. Fabulația provine din real, se alimentează din lecturi, conversații, povești radiofonice și brodează pe subiecte din realitate.

Parafrenia fantastică dă loc unor producții de o luxurianță prodigioasă, unele se juxtapun reprezentării delirante dezlîmate, mobile, ce primesc o exaltare temică și experiențe halucinatorii cîteodată deosebit de bogate. Discursul este vizionar, proiectînd o fantasmagorie feerică sau dramatică asupra universului pe care bolnavul, purtat de valul inspirației și al iluminării sale, o relevă cu o mare bogăție de expresie.

EVOLUȚIA

Se face în general spre distanțarea și închistarea delirului sub tratament medicamentos. Frecvent apar rupturi terapeutice.

CONDUITA TERAPEUTICĂ

Neurolepticele au modificat evoluția și prognosticul delirurilor cronice, permițînd îmbunătățirea relației psihoterapeutice. Totuși, preluarea responsabilităților unui astfel de tratament se dovedește dificilă, adesea marcată de rupturi terapeutice.

Delirurile paranoice

Pun reale probleme de responsabilitate medicală, datorită pericolozității acestor deliranci în perioadele de exaltare amenințătoare.

Obținerea asentimentului de spitalizare din partea unui paranoic delirant, se dovedește a fi dificilă. Este preferabilă o atitudine fermă și

convingătoare, în locul tergiversărilor și negocierilor care nu duc la nimic bun. Nu trebuie acceptate jumătăți de măsură, nu trebuie făcute promisiuni vagi sau prescrise „mici tratamente”. Se poate solicita spitalizarea și contra voinței pacientului.

Neurolepticele se vor utiliza plecând de la molecule sedative (*Nozinan, Melleril...*), în general asociate cu un neuroleptic major (*Haldol, Clopixol...*), a căror acțiune reducătoare asupra principalelor simptome psihotice (tulburări ale somnului, exaltare delirantă) este mai globală. Pentru a urma o chimioterapie continuă este necesară prescrierea unui neuroleptic cu acțiune prelungită, adesea mai bine acceptat datorită ritualului administrării.

Reducția medicamentoasă a delirului, creînd o amputație în modul obișnuit al gândirii și trăirii, poate favoriza apariția episoadelor depresive, care vor trebui de asemenea tratate.

Relația psihoterapeutică va permite pacientului să-și exprime conflictele afective. Terapeutul va trebui să moduleze distanța corectă cu paranoicul, a cărei imaginație ne îngrijorează în privința oricărei apropieri excesive (frică de relație homosexuală sau distructivă).

Delirul de relație al senzitivilor

Beneficiază de o chimioterapie mixtă: neuroleptice (*Haldol, Clopixol, Fluanxol...*), în doze mici, medii și antidepresive (*Laroxil, Anafranil...*). O distanțare prea rapidă și totală de delir comportă riscuri de exacerbare a angoaselor și de decompensare depresivă severă.

Psihozele halucinante cronice

Neurolepticul de elecție este *Haldol*. Extincția halucinațiilor nu rezolvă însă toate problemele. Acești bolnavi narcisiști, ale căror interese sînt restrînse, ale căror relații interpersonale sînt sărace și precare, reacționează adesea la privarea de delir, prin episoade

pseudodeficitare unde domină sentimentele de plictis, devalorizare, iar întreruperile tratamentului sînt frecvente.

Parafreniile

Delirurile fantastice întreținute de mecanismele imaginative debordante sînt relativ puțin accesibile la neuroleptice. Se pot totuși utiliza în doze medii. Ele permit un control al modificărilor caracteriale și al expresivității timice, ceea ce favorizează o relativă inserție socială.

BIBLIOGRAFIE

- HANUS M., *Paranoïa et délires paranoïaques. Psychoses hallucinatoires chroniques*, în *Psychiatrie de l'étudiant*, 1990, Maloine, Paris, 137-160
- FELINE A., LAZARTIGUES A., *Délires chroniques*, în *Précis de psychiatrie clinique de l'adulte*, DENIKER P., LEMPERIÈRE T., GUYOTAT J., 1990, Masson, Paris, 167-186
- LEMPERIÈRE T., FELINE A., GUTMANN A. et al., *Les syndromes délirants chroniques*, în *Psychiatrie de l'adulte*, 1985, Masson, Paris, 272-287.

6

Alte boli psihice**TULBURĂRI PSIHIATRICE ALE SARCINII ȘI
PUERPERALITĂȚII**

V. TRAMONI și R. DELAITRE

Se consideră că *sarcina* joacă un rol protector în ceea ce privește episoadele psihotice grave, dar poate facilita apariția de reactivări anxioase cu componentă nevrotică sau psihosomatică.

În timpul perioadei *post-partum* se disting trei afecțiuni, destul de specifice, de gravitate și incidențe diferite:

- psihoza puerperală, ce apare într-un caz la o mie de nașteri, și constituie majoritatea cauzelor de spitalizare în psihiatrie, legată de puerperalitate;

- sindroame depresive adesea subevaluate, a căror frecvență reprezintă aproximativ 15% din nașteri;

- „baby blues” este considerat ca o stare fiziologică de adaptare după naștere și care afectează jumătate din parturiente.

TULBURĂRILE PSIHICE CARE APAR ÎN CURSUL SARCINII

Dacă stările psihiatrice severe sînt puțin frecvente în cursul sarcinii, *modificările psihologice și comportamentale* ușoare și adesea labile sînt obișnuite.

Predominanța lor este în primul trimestru și asociază în mod fluctuant la *anxietate* în ceea ce privește copilul ce va veni, sau desfășurarea gestației, perioade de instabilitate cu revendicări afective față de anturaj, instabilitate emoțională, apatie cu astenie fizică sau psihică, tulburări ale somnului (coșmaruri, insomnii) și perturbări alimentare (bulimie, clasicele „pofte”, grețuri). La femeile cu antecedente patologice, simptomatologia poate evolua spre decompensare *nevrotică*, cu importantă participare psihosomatică.

– *vărsăturile* sînt o eventualitate frecventă și banală în primul trimestru și se pot asocia cu alte tulburări digestive (hipersalivație, bulimie). Dincolo de luna a III-a la femei isterice și imature, fără suport afectiv sau social, vărsăturile, prin importanța și frecvența lor, se pot constitui într-o mărturie de respingere a sarcinii și pot să nu dispară decît cu ajutorul spitalizării cu izolare și important suport psihologic.

– *manifestările de depresie* sînt în general de intensitate moderată și survin rar după trimestrul întîi, doar pe terenuri fragile și nevrotice. Reamintim aici interesul terapiilor cu mediere corporală (relaxare...), diferite terapii comportamentale, psihoterapii de susținere pentru a preveni astfel de stări. Depresiile de intensitate melancolică sînt rare: debutează la mijlocul sau la sfîrșitul sarcinii și se însoțesc adesea de elemente delirante și confuzionale. Pot inaugura instalarea unei boli maniaco-depresive. Pe plan terapeutic se vor evita antidepressivele și tranchilizantele la începutul sarcinii, din contra sismoterapia (trătat prin șocuri electrice) este bine tolerată de mamă și de copil, are o bună eficiență în cazurile grave.

TULBURĂRILE PSIHICE CARE APAR ÎN POST-PARTUM

Post-partumul albastru („baby-blues”)

Apare la 3-6 zile după naștere la aproximativ o jumătate din cazuri, este în general atribuit scăderii importante și rapide a nivelurilor de progesteron și estrogeni. Asociază în mod divers acuze somatice (insomnie, astenie, cefalee, anorexie), tulburări de caracter (iritabilitate, susceptibilitate), și ale dispoziției psihice (labilitate emoțională cu crize de lacrimi, dispoziție disforică, câteodată subexcitație). Alteori apar și tulburări cognitive discrete tip dificultăți mnezice, tulburări ale atenției și încetinire ideatică.

Pacienta are, cel mai adesea, teamă în ceea ce privește capacitatea sa de a se ocupa de copil și de a face față viitorului. Această stare se rezolvă cu rapiditate în câteva zile; evoluția spre un sindrom depresiv cronic este o eventualitate rară și poate fi evitată prin terapie de susținere psihică.

Psihozele din post-partum

În prima lună, riscul de decompensare psihiatrică tip psihotic este de 10 ori mai mare. Aceste stări sînt regrupate în psihiatria franceză în grupul *psihozelor puerperale*, ce ar constitui o entitate clinică distinctă cu următoarele caracteristici:

- debut brutal din primele săptămîni din post-partum,
- tablou clinic de bufeu delirant polimorf (temele delirante se concentrează de obicei în jurul relației cu copilul și în jurul nașterii sale: negarea maternității, negarea existenței copilului, idei de persecuție sau de substituire a copilului, frică de moarte...),
- prezența de elemente confuzionale și/sau timice,
- simptomatologie variabilă,
- evoluție fluctuantă cu recăderi frecvente de expresie schizofrenică, melancolică, maniacă sau mixtă,

- prognostic favorabil cu vindecare în câteva săptămîni sub tratament neuroleptic sau sismoterapic,
- recidivă posibilă la sarcinile ulterioare.

De fapt, în majoritatea psihozelor din post-partum, tulburările timice sînt preponderente, ducînd la o autonomie a psihozei puerperale și dezmembrarea sa în alte entități nosografice (în special boala maniaco-depresivă). Se pot astfel distinge:

- *depresii de intensitate melancolică*, unde delirul este concentrat adesea asupra copilului și dispoziția psihică este instabilă,
- *accese maniacale* cu debut brusc și cu caractere psihotice nete (delir, halucinații, tulburări ale cursului gîndirii). În jumătate din cazuri evoluează spre sindrom depresiv,
- *accese mixte* care asociază atît simptomatologie maniacă depresivă,
- *episoade schizofreniforme și schizofrenice* care apar la personalități premorbide adesea patologice, sau survin la femei cu antecedente de decompensare psihotică. Prognosticul este grevat de riscul schizofreniei de tip distimic (sau psihoză paranoidă cu evoluție periodică).

Suicidul și/sau infanticidul a căror realizare, adesea bruscă și imprevizibilă, rămîn riscul principal trebuie prevenite. Spitalizarea imperativă este de preferat în unități de îngrijiri psihiatrice mamă-copil, ce să facă posibilă interacțiunea precoce între parturientă și nou-născut în condiții de securitate satisfăcătoare. Pe planul terapiilor biologice, recurgerea la sismoterapie este preferabilă față de utilizarea psihotropelor, aceasta pentru cazul grav, atît datorită eficienței mai mari, cît și efectului mai rapid.

Depresiile din post-partum

Mai puțin spectaculare decît psihozele puerperale, stările depressive ce apar în lunile de după naștere, sînt adesea ignorate, iar netratarea lor duce la cronicizarea acestei patologii, cu repercusiuni asupra

armoniei cuplului și asupra dezvoltării psihomotorii și afective a copilului.

Factorii de risc ce trebuie să atragă atenția medicului sînt patologia psihiatrică anterioară, atitudinea negativă față de sarcină a pacientei și/sau a anturajului, vîrsta mai mică de 20 de ani în momentul nașterii, o situație de izolare psihosocială, lipsă de afectivitate, dificultăți în cuplu, carența afectivă precoce în copilăria mamei.

Simptomatologia obișnuită asociază pe un fond de iritabilitate cu astenie fizică și psihică, o dispoziție morocănoasă, un sentiment de incapacitate cu culpabilitate secundară, tulburări ale somnului și acuze somatice diverse.

Psihoterapia centrată pe dificultățile actuale ale mamei și pe relația sa cu copilul se dovedește cea mai potrivită, asociată cîteodată cu prescrierea de antidepressive și anxiolitice.

TULBURĂRILE PSIHICE DIN PERIOADA POST-ABORTUM

Episoade psihotice identice cu cele descrise în post-partum pot apărea, dar mai rar, după un avort, probabil datorită variațiilor hormonale mai puțin importante și absenței modificărilor de statut psihosocial ce urmează de obicei după nașterea unui copil.

Reacțiile depressive sînt însă frecvente. În general tranzitorii în avorturile spontane și avorturile terapeutice, ele se cronicizează rareori, mai ales în caz de avort provocat, și în special cînd femeia se îndoiește de necesitatea sa reală.

De fapt, pentru majoritatea femeilor, puerperalitatea este o etapă fericită și care o maturizează, conducînd la desăvîrșirea feminității, doar factorii personali (antecedente familiale, ereditate, personalitate patologică, antecedente de tulburări afective...) și/sau de mediu (situație socială, văduvire afectivă...) pot întuneca acest moment.

ANOREXIE MINTALĂ

D. CAMPUS SOUCHE

Anorexia mintală este o conduită de restricție alimentară care provoacă o slăbire importantă obținută prin regim sever, secundară unei căutări neîncetate a siluetei. La aceasta se adaugă amenoreea, hiperactivitatea, comportamentul perfecționist, retragerea din viața socială și alte perturbări ale conduitelor alimentare. Această boală afectează în principal femeile (9 femei la 1 bărbat), între 15-20 ani. Nu s-a identificat un factor etiologic nici pentru anorexie și nici pentru bulimie.

FIZIOPATOLOGIE

Au fost descrise numeroase perturbări metabolice și fiziologice, fiind secundare restricției alimentare și stării carențiale care rezultă de aici; de asemenea aceste perturbări pot fi datorate vărsăturilor și administrării de laxative și diuretice. Aspectul fizic relevă pielea uscată și scămoasă, unghiile friabile, părul uscat și rar, lanugo. Extremitățile se cianozează și de obicei apare și intoleranța la frig. În cursul evoluției poate apărea edem la glezne, precum și periorbital. În domeniul cardiovascular se constată în mod frecvent o scădere a volemiei, cu hipotensiune și bradicardie. Au mai fost descrise cianoza periferică, tulburări de conducere și modificări ale volumului cardiac. Electrocardiograma arată un voltaj redus al complexelor QRS, cu inversiune de undă T, sau subdenivelarea ST, în absența oricăror tulburări ischemice. Aceste tulburări sînt datorate lipsei aportului nutrițional, hipocalcemia este frecvent observată; au mai fost descrise hiponatremie, creștere ușoară a amilazelor și a ureei; colesterolemia crește tardiv. Aceste anomalii sînt secundare vărsăturilor, abuzului de laxative și de diuretice, deshidratării. Crizele epileptice descrise au fost considerate ca o consecință a anomaliilor metabolice.

Perturbările digestive frecvente sînt constipația, dar și diareea, datorată abuzului de laxative; mai rar poate apărea parotidită, dilatație sau ruptură gastrică în perioada unui exces alimentar. Tulburările endocrine relevă o tulburare funcțională hipotalamo-hipofizară care se traduce prin mai multe tulburări hormonale: diminuarea T_3 și T_4 , cu păstrarea normală a lui TSH; nivel scăzut al hormonilor ovarieni și în special al progesteronului plasmatic. Nivelul hormonului de creștere este adesea anormal, scăzut, sau din contra crescut anormal în cazuri de mare denutriție. Au fost descrise și perturbări hematologice, ca de pildă o anemie ușoară, hipocromă sau megaloblastică, trombocitopenie și leucopenie cu creșterea relativă a limfocitelor. Metabolismul bazal este sub normal cu 20-40%, iar hipotermia este constantă.

CRITERII DIAGNOSTICE

Anorexia mentală se caracterizează prin:

- Refuzul de a menține greutatea proprie la nivelul minimal ce derivă din vîrstă și talie.
- Frica intensă de cîștigare în greutate, de a nu deveni obez, cu toate că greutatea reală este sub cea ideală.
- Perturbarea imaginii corporale (se simte grasă, chiar în caz de slăbire extremă).
- La femei, absența cel puțin a 3 cicluri menstruale consecutive (amenoree primară sau secundară), doar dacă ciclurile nu survin decît după administrarea de hormoni (estrogeni).

În afara acestor criterii foarte restrictive, semnele psihologice arată la anorexie o goană obsesivă după subțirimea taliei, refuzul de a menține o greutate normală, frică intensă de a nu deveni obez dacă se va alimenta normal, insatisfacție în ceea ce privește formele corporale, sentiment de neputință în fața sorții și a existenței în general, așteptări prea mari de la sine și de la alții, frica de a fi independent.

Semnele comportamentale cuprind un consum restrîns de alimente, un mod de alimentare puțin obișnuit, un exces în practicarea

gimnasticii și a altor conduite (vărsături, laxative, diuretice), precum și izolare socială.

Este important de știut că unele modificări psihologice și comportamentale pot fi consecința directă a carenței alimentare și sînt adesea greu de distins de semnele și simptomele specifice tulburărilor de alimentație.

Depistarea se va face în fața oricărei persoane între 15-25 ani, cu emaciere, dar care nu se plînge de aceasta, slabă dar foarte preocupată asupra greutateii sale și a regimului alimentar, sau cu o greutate sub cea normală și care vine la consultație pentru amenoree; toate acestea mai ales dacă este vorba despre o tînră perfecționistă, performantă, hiperactivă și nesatisfăcută în privința propriului ei corp. Este util să se noteze greutatea la dispariția menstruelor și la reapariția lor, pentru a determina greutatea care trebuie atinsă prin tratament.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Diagnosticul diferențial va elimina inițial afecțiunile organice precum tumorile sistemului nervos central (hipotalamus), ca și unele boli ale sistemului digestiv, în special boala Crohn. Pot fi înșelătoare boala Addison sau vărsăturile din tulburările secundare ale alimentației (kaliemia este crescută, dar astenia este importantă). Amenoreea trebuie diferențiată în ceea ce privește sindroamele Turner și Stein-Leventhal; și anumite infecții, ca de pildă tuberculoza și bruceleza pot pune probleme de diagnostic diferențial.

Anumite afecțiuni psihiatrice, ca de ex. depresia, schizofrenia și isteria pot avea anorexia ca simptom. În nici o altă boală psihică sau psihiatrică nu apare însă pierdere de greutate însoțită de căutarea obsesivă a slăbirii, cu perturbarea schemei corporale și cu frica exagerată de a nu deveni obez.

EVOLUȚIE ȘI PROGNOSTIC

Rezultatele sînt concordante în ceea ce privește faptul că anorexia mentală este o boală serioasă, cu prognostic rezervat pe termen lung. Dintre anorexici, 50% ating o greutate aproape de cea normală, dar 7% decedează prin consecințele denutriției.

Severitatea globală a prognosticului trebuie corectată prin faptul că nu există nici un criteriu de prognostic cu valoare absolută. Medicul de familie poate stabili diagnosticul precoce, evitînd astfel complicațiile fizice grave și dezamorsînd criza familială, cu scoaterea tinerei din izola-re sa. Evoluția și prognosticul bulimiei au fost puțin studiate.

TRATAMENT

Conduitele alimentare și pierderea în greutate nu reprezintă singurele obiective împotriva cărora trebuie luptat. Anorexicul rămîne pe cele mai multe ori sub greutatea optimă, sau va păstra anumite obiceiuri alimentare specifice. Este necesar:

- să se determine greutatea ideală și greutatea optimă (fixată în general la 90% din greutatea ideală, ținînd cont de talie, vîrstă și importanța osaturii);

- să se fixeze greutatea minimă ca prag.

Spitalizarea este indicată dacă unul din cele cinci criterii este prezent:

- 1^o o scădere ponderală de peste 25% din greutatea ideală (la 60% din greutatea ideală spitalizarea se va face chiar fără consimțămîntul adolescentei);

- 2^o controlul asupra ciclurilor de bulimie și asupra vărsăturilor este pierdut de către pacientă;

- 3^o apariția unei stări depresive cu risc suicidal;

- 4^o dacă eforturile terapeutice au eșuat;

- 5^o dacă mediul familial este prea perturbat.

În planul îngrijirilor se va preciza cîștigul săptămînal în greutate, se va cîntări pacienta la fiecare vizită. Se va face un plan de alimentație

împreună cu un dietetician, deoarece de multe ori anorexicii sînt incapabili să-și evalueze cantitatea de hrană ce le este necesară la un prînz. Redobîndirea simțului corpului se poate face și prin psihoterapie individuală și intervenție familială; se poate obține totodată și ameliorarea comunicării, un suport psihic mai puternic pentru ca pacientul însuși să rezolve această problemă. Psihoterapia individuală se va axa pe exploatarea sentimentului de stimă scăzută pentru sine însuși, neputință și ineficiență. Tot psihoterapia va favoriza exprimarea sentimentelor proprii și evoluția spre autonomie în raport cu figurile părinților. Terapia de grup este un suport apreciabil. Medicamentele intervin mai ales pentru a trata complicațiile denutriției. Simptomele psihiatrice asociate vor fi tratate cu prudență, în complementaritate cu celelalte abordări.

BIBLIOGRAFIE

- JEAMMET PH., *Anorexie mentale. Encycl. Méd. Chir.*, Paris, 1984, „Psychiatrie”, 37350 A 10 și A 15,2
 DSM III 12, *Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux*, 1989, 72-76, Masson
 POMMERLEAU G., RATTE C., *L'anorexie mentale, Le Médecin du Quebec*, 1985, 53-57
 KENNEDY S.H., GOLDBLOOM D.S., *Current Perspectives on Drug Therapies for Anorexia Nervosa and Bulimia Nervosa*, DRUGS 41, 1991, 367-377
 HARDY-BAYLE M.C., *Troubles des conduites alimentaires*, în *Enseignement de la psychiatrie*, Doin, Paris, 1986, 171-184.

TULBURĂRI NEVROTICE

C. BRYOIS

Nevroza este caracterizată prin tulburări psihice fără o bază organică, ce sînt expresia simbolică și inconștientă a unui conflict

intrapsihic nerezolvat. Nu există alterări ale sistemului realității, subiectul rămânând în contact cu ceilalți în cadrul unei lumi comune și reale.

ETIOPATOGENIE

Etiologia nevrozelor este multifactorială. Sînt două teorii actualmente acceptate: teoria psihanalitică și teoria comportamentală.

Teoria psihanalitică

Nevroza prezintă fixații importante în diversele stadii ale dezvoltării psihosexuale. În special conflictul oedipian nu a putut fi rezolvat în mod satisfăcător. Rezultă o angoasă exagerată în fața dorințelor pulsionale (agresivitate, sexualitate) pe care sinele încearcă să o reprime. Aceasta antrenează în interiorul psihismului un conflict între forțele pulsionale (Acestea) pe de o parte, care încearcă să se degajeze și, pe de altă parte, între personalitatea sinelui (Eul) și instanțele morale (Supraeu).

Cînd o dorință pulsională, resimțită ca un pericol intern, dorește să se degajeze, Eul este avertizat de către angoasă, care devine un veritabil semnal de alarmă. Pentru a evita această angoasă, eul pune în joc felurite mecanisme de apărare care, dacă ajung să nu poată abolii pulsiunea, măcar o obligă să se travestească. Eul acceptă deci un compromis. Pulsiunea nu se poate declanșa decît sub formă deghizată. Atitudinile și simptomele nevrotice sînt deci rezultatul acestui compromis. Simptomele nevrotice exprimă într-un mod deformat și dorințele pulsionale și opoziția din partea Eului.

Teoria comportamentalistă

Lucrările lui Pavlov asupra reflexelor condiționate sînt la originea nevrozelor experimentale provocate la animal. Acestea sînt

considerate ca modele explicative ale nevrozelor umane. Comportamentaliștii au pus accent pe condiționarea nevrotică, adică pe răspunsul la anxietate, de angoasă cronică și de comportamente regresive, depresive și psihosomatice prezentate de un animal condiționat, atunci când este plasat în situații experimentale care îl derutează. Pentru comportamentaliști, sindromul nevrotic este considerat, la om, ca un comportament neadaptat și dobândit, dobândirea s-a făcut prin condiționare, rezultând o învățare eronată.

Nevroza de angoasă

Nevroza de angoasă este caracterizată prin atacuri de panică ce apar în majoritatea timpului pe un fond de anxietate generalizată. Prevalența anuală este de aproximativ 4% și se notează o predominanță feminină.

Atacul de panică survine adesea legat de evenimente importante ce joacă un rol precipitat la un subiect predispus.

Clinica

Atacul de panică se caracterizează printr-o angoasă ce evoluează crescendo, asociată cu o senzație de rău intens, un sentiment de pericol iminent, de catastrofă, de frică de moarte sau de a nu deveni nebun, un sentiment de nerealizare, impresie de pierdere a controlului. La acestea se adaugă simptome somatice, care constituie motive frecvente de consultații medicale, de genul precordialgiilor, palpitațiilor, tahicardiei, jenei respiratorii, transpirațiilor, vertijelor, tremurăturilor, furnicăturilor, paresteziilor, grețurilor și diareei.

În anxietatea generalizată, angosta flotantă și anticipația peiorativă sînt pe primul plan. Anxioșii trăiesc într-o stare de alertă și de tensiune permanentă. Sînt nerăbdători, tensionați, iritabili și se

așteaptă la tot ce poate fi mai rău pentru ei înșiși și pentru cei apropiați.

Evoluția

Evoluția este variabilă, neregulată, cu faze de exacerbare și de remisiune. Factorii de agravare sînt cafeina, cocaina, amfetaminele, hașishul, abuzurile de alcool, surmenajul și stresul. Complicațiile sînt reprezentate de apariția stărilor depresive, a alcoolismului și dependența de anxiolitice și sedative.

Diagnostic

Este necesar să se excludă o patologie organică cu componentă anxioasă (angina pectorală, infarctul miocardic, embolia pulmonară, hipertiroidia, hipoglicemia, tetania, feocromocitomul, porfîria acută, epilepsia temporală), avînd grijă să nu fixăm anxietatea pacientului pe o boală somatică inexistentă, echivalentele somatice ale angoasei nefiind bine cunoscute.

Tratament

Benzodiazepinele cu semiviață lungă asigură o anxioliză continuă în stările de anxietate generalizată. Trebuie atenție cînd se crește doza în ceea ce privește instalarea unei dependențe fizice și psihologice și la durata tratamentelor fără un adevărat beneficiu terapeutic. *Alprazolam* (6 mg/zi) permite controlul atacurilor de panică. *Buspirona* (care aparține familiei azapironelor) reprezintă o altă alternativă medicamentoasă.

Antidepresivele triciclice (*Imipramin*, *Clomipramin*, *Desipramin*) administrate la început într-o posologie redusă, apoi crescute progresiv pînă la 250 mg/zi, 4-6 săptămîni, au dat rezultate bune în tulburările de panică.

Tehnicile de relaxare (training autogen Schulz), psihoterapiile de susținere, psihoterapiile scurte și de inspirație psihanalitică, ca și terapiile comportamentale reprezintă alternative terapeutice care se pot asocia sau succede altor tipuri de intervenții.

Isteria

Isteria se caracterizează prin tulburări paroxistice (manifestări tetaniforme, leșinuri, stări crepusculare), simptome de conversiune care exprimă un conflict intrapsihic. Adesea sînt prezente simptome somatice fără substrat organic (astazo-abazie, paralizie și contractură, mișcări anormale, anestezie, hiperestezie, algie, cecitate, surditate, afonie, tulburări ginecologice și digestive), precum și simptome psihice (amnezie selectivă, inhibiție intelectuală, tulburări de disociativ).

Prevalența isteriei se situează între 1-2% cu o frecvență de 2-4 ori mai mare la femei. În viața sexuală, istericele își mobilizează toată capacitatea de seducție, caută să atragă atenția, să suscite dragoste și dorință. Dar, în momentul în care seducția se dovedește un succes, ele fug și refuză realizarea unui act sexual.

Evoluție

Manifestările isterice pot fi ocazionale și tranzitorii, cu ocazia unei crize existențiale, sau din contra, să se înscrie într-o durată. Evoluția este condiționată de mediu (părinți, soț, copii, medic), care poate întreține la isterică anumite comportamente dependente.

Episoadele acute survin în general în public și sînt marcate de teatralism, dramatism și o latură de spectacol ce incită asistența la o intervenție imediată.

Diagnostic diferențial

Se face bineînțeles cu afecțiuni organice, în special cele care afectează sistemul nervos central (scleroză în plăci, procese expansive intracraniene, epilepsie) și cu maladii metabolice (porfirie acută, hipoglicemie, hipocalcemie). Diagnosticul de isterie se va pune după ce s-a practicat un examen somatic și neurologic complet, ca și unele examene paraclinice țintite. Se va fixa și după ce s-au înțeles trăsăturile de caracter ale istericului, după ce s-a identificat latura de egocentrism, labilitate emoțională, sugestibilitate crescută, comportament demonstrativ și teatral, nevoia de a place, de a seduce, de a atrage atenția, precum și tendințele mitomanice. Nevoia afectivă este intensă și atinge o stare de dependență afectivă. În plus, istericul va afișa vizavi de simptomele somatice de conversiune, adesea îngrijorătoare, „o frumoasă indiferență”.

Tratament

Psihanaliza este tratamentul de elecție la un subiect motivat și care are puține beneficii secundare din poziția sa nevrotică. Psihoterapia de susținere încearcă să diminueze simptomele de conversiune. Tehnicile comportamentale și hipnoza dau, de asemenea, rezultate bune.

Nevroza fobică

Este o nevroză caracterizată prin accese de angoasă intensă, declanșate de obiecte, animale sau situații specifice nepericuloase din punct de vedere obiectiv.ANGOASA față de un pericol intern (dorință pulsională) va fi înlocuită de frica în fața unui pericol extern.

Prevalența la adult este de 7%.

Clinică

Agorafobia (frica de spații deschise și de locuri publice) este cea mai frecventă dintre fobii. Se disting fobii sociale (frica de a vorbi în public, de a scrie în public, de a merge la toaletă în locuri publice) și fobii simple (animale, obiecte).

Angoasa, inclusă de confruntarea cu un obiect sau cu o situație generatoare de fobii antrenează conduita de evitare sau de fugă, câteodată invalidante și/sau de căutare a unui obiect contrafobic (obiect care să asigure protecția împotriva pericolului, sau persoană care să îndeplinească o funcție liniștitoare), sau comportamente de sfidare, cu hiperactivitate și temeritate excesive.

Evoluție

În general la aceștia copilăria a fost marcată de terori nocturne prelungite, de fobii de animale. Pot apărea episoade depresive intercurrente, ce complică evoluția nevrozelor fobice.

Diagnostic

Se bazează pe triada fobie, evitare și obiect contrafobic, asociată cu conștiința caracterului irațional al tulburării.

Tratament

Chimioterapia: benzodiazepinele sînt un tratament paleativ ce acționează asupra anxietății, fără a modifica acțiunile de evitare. Se va alege o benzodiazepină cu durată lungă de viață, cu o posologie scurtă și discontinuă.

Terapiile comportamentale sînt indicate în cadrul fobiilor izolate. Ele permit o desensibilizare sistematică prin instalarea obișnuinței și decon condiționare față de situațiile anxiogene care sînt destul de

puternice pentru a determina un comportament de evitare. Psihoterapia de inspirație psihiatrică reprezintă o soluție alternativă.

Nevroza obsesională

Este caracterizată prin apariția năvalnică, necontrolabilă, de sentimente, idei, gânduri ce se impun subiectului, contra voinței sau rațiunii sale. Afectarea este egală între cele două sexe, iar prevalența este 0,05%. Lucrările autorilor americani indică faptul că 2,5% din populația SUA ar fi prezentat un episod de tulburări obsesive la un anumit moment al vieții.

Clinica

Obsesiile ideatice. Subiectul este invadat de idei obsesive care i se impun într-o manieră irezistibilă. Poate fi vorba despre idei concrete (cifre, obiecte, cuvinte), sau despre ideile metafizice, filosofice, religioase, subiectul își petrece timpul „rumegînd” aceste idei și punîndu-și întrebări asupra unor probleme sau validări privind propria judecată (fobia îndoielii). Poate fi continuu preocupat de idei de murdărie, contaminare, boală. Pacientul cunoaște că obsesiile sînt produsul propriilor sale gânduri și că nu sînt impuse din exterior.

Obsesiile impulsionale (fobii de impulsivitate). Subiectul se teme să realizeze un anumit act, de frica de a nu deveni ridicol, blamabil (blasfemierea unei biserici, propuneri obscene în public, infanticid). Trecerea la îndeplinirea actului este excepțională.

Rituri obsesionale sau de conjunctură. Sînt întreținute de gîndirea magică și sînt recunoscute de pacient ca fiind absurde. Este vorba de acte repetitive de la care pacientul nu se poate sustrage, precum ritualul spălării, al măturatului, de verificare de închidere a ușii, a robinetelor, de nevoia de a atinge. Acest comportament neutralizează un sentiment de disconfort sau de angoasă. Pacientul se simte invadat

de o anxietate crescîndă dacă încearcă să reziste la ritualul obsesional, aceasta dispărînd de îndată ce ritul a fost îndeplinit.

Evoluția

Afecțiunea apare cel mai adesea în timpul adolescenței, dar poate debuta chiar din copilărie. Evoluția este în general cronică, marcată de exacerbari ale obsesiilor. Complicațiile se pot manifesta sub forma stărilor depresive, sau a abuzului de alcool și anxiolitice (comorbiditate). Cîteodată, evoluția se poate contura spre schizofrenie, refugiile obsesionale fiind practic o pavăză în fața psihozei.

Terapeutică

Chimioterapie. Antidepresivele triciclice (*Clomipramin*, *Imipramin*) 150 mg/zi pot fi utile. Actualmente par să prezinte un real interes antidepresoarele serotoninergice (*Fluoxetin*, *Sertralin*, *Fluvoxamin*).

Psihoterapia. Psihanaliza este în general îndelungată și dificilă. Par să fie de folos psihoterapiile de inspirație psihanalitică și mai ales de susținere.

Terapiile comportamentale. Sînt utilizate tehnicile de relaxare, de desensibilizare sistemică sau de imersiune cu prevenirea răspunsului de evitare.

TULBURĂRILE SEXUALE

C. BRYOIS

Tulburările sexuale sînt reprezentate prin tulburările funcției sexuale, caracterizate pe de o parte printr-o diminuare sau absență a

reacției sexuale secundare la un stimul adecvat și pe de altă parte de parafilii (perversiuni), caracterizate prin devieri în alegerea obiectului sexual sau deformări ale actului sexual. Parafiliile sînt trăite de o manieră repetitivă și extensivă pentru a obține satisfacția sexuală.

TULBURĂRI ALE FUNCȚIONĂRII SEXUALE

Clinică

Tulburările erecției se prezintă sub formă de absența erecției, erecție insuficientă sau prea scurtă pentru a permite o relație sexuală normală. Tulburările ejaculării sînt reprezentate de ejacularea precoce sau ejacularea întârziată, împiedicînd plenitudinea orgasmului. Tulburările interesului sexual, ca și tulburările orgasmului (frigiditatea la femei) pot apărea de fapt la ambele sexe. Dispareunia este caracterizată prin apariția durerilor în organele genitale în timpul unui raport sexual; inițial acestea par a avea o cauză organică. Vaginismul înseamnă penetrarea dificilă a penisului, cîteodată chiar imposibilă, datorită contractării involuntare a musculaturii pelvine. Originea sa este psihică.

Terapeutică

Este important să se excludă o cauză organică, de genul diabet, afecțiuni endocrine sau cardiovasculare, toxice (alcool, toxicomanii), sau medicamentoase (neuroleptice antihipertensive etc.). Tulburările funcționării sexuale pot intra în cadrul unei patologii mentale (psihoză, nevroză, stare depresivă), care va trebui tratată. În sfîrșit, dacă simptomele sexuale par a fi singurele în cauză, se va putea propune o intervenție directă asupra acestora, de manieră individuală sau de cuplu, sau o psihoterapie de inspirație psihanalitică.

PARAFILIILE

Descriere (vezi tabelul II-5)

TABELUL II-5. *Parafiliile*

Apare o netă preponderență masculină a perversiunilor sexuale. Perversii prezintă angoasă în proporție mică, în raport cu manifestările lor.

<i>Devieri în alegerea obiectului sexual</i>	
<i>Pedofilie</i>	Pedofilul întreține în mod repetitiv relații homo- și heterosexuale cu copii prepuberi.
<i>Transvestismul</i>	Subiectul dorește să poarte haine specifice celuilalt sex pentru a obține plăcerea sexuală.
<i>Fetișismul</i>	Subiectul utilizează în mod preferențial un obiect neînsuflețit (ciorap, lenjerie intimă, mănușă etc.) pentru a obține o stimulare sexuală sau un orgasm.
<i>Gerontofilia</i>	Subiectul tânăr prezintă dorință sexuală exclusivă pentru persoanele în vârstă.
<i>Necrofilia</i>	Necrofilul își satisface impulsurile sexuale cu un cadavru.
<i>Zoofilia</i>	Utilizarea preferențială și repetată a nimalelor pentru a se obține satisfacerea pulsionilor sexuale.
<i>Incestul</i>	Activitate sexuală între frate și soră sau între părinți și copii.
<i>Deformări ale actului sexual</i>	
<i>Voaieurism:</i>	Voaieurul observă o femeie goală sau un cuplu care are relații sexuale, ajungând astfel la satisfacție sexuală.
<i>Exhibiționism:</i>	Subiectul își expune în locuri publice organele genitale, pentru a fi văzute de necunoscuți.
<i>Atingerile:</i>	Mod privilegiat de satisfacție sexuală obținută în public prin atingerea feselor sau sînilor unei femei îmbrăcate.
<i>Sadismul:</i>	Excitația sexuală este obținută provocându-i partenerului o durere fizică sau chiar moartea.
<i>Masochismul:</i>	Satisfacția sexuală este obținută suferind el însuși o durere fizică sau morală.

Tratament

Abordul terapeutic al acestor subiecți este dificil, deoarece ei nu solicită ajutorul medical, datorită egosintoniei și absenței angoasei. Tratamentul le poate fi impus de terțe persoane (justiție, partenerul de cuplu, părinte), iar psihoterapia de inspirație psihanalitică, psihoterapia de grup și terapiile comportamentale par să dea rezultate interesante. Se prescrie câteodată chimioterapia antiandrogenică (*Cyproteron*, *Dietilstilbesterol*), la cererea pacientului care resimte suferință individuală din cauza deviației sale și/sau a tulburărilor de comportament sexual (hipersexualism, pulsivitate excesivă), ca adjuvant la alte terapii.

TULBURĂRI DE IDENTITATE SEXUALĂ

Transsexualismul

Transsexualismul este o tulburare rară, cu prevalența 1/30 000 (bărbați) sau 1/100 000 (femei). Se caracterizează prin convingerea neclintită și durabilă, la un subiect normal constituit, că aparține celuilalt sex, conjugată cu dorința de a schimba sexul pe cale chirurgicală.

Diagnostic

Este important să se excludă schizofrenia (în fază de delir de schimbare a sexului), homosexualitatea, travestiul episodic sau profesional și fetișismul. Aceste diagnostice diferențiale sînt absolut necesare datorită consecințelor dramatice ale unei conduite terapeutice inadaptate.

Evoluție

Disfuncționarea socială și profesională poate fi adesea importantă. Sînt frecvente episoadele depresive și cîteodată pot ajunge pînă la tentativă de suicid, încununată de succes. Altfel, pot apărea tentative de automutilare a organelor genitale (în special la bărbați).

Tratament

La început sînt indispensabile o fază de investigații și psihoterapie de susținere. Apoi, i se recomandă pacientului să-și trăiască identitatea sexuală ce și-o atribuie, asociind o hormonoterapie adecvată pentru a modifica trăsăturile sexuale secundare. La sfîrșit, și anume după ce ambele etape s-au desfășurat deja, se va efectua intervenția chirurgicală de schimbare a sexului.

NOTĂ. În original, urmează un capitol consacrat legislației franceze în domeniu.

Mijloace terapeutice

NOȚIUNI GENERALE DE PSIHOFARMACOLOGIE CLINICĂ

D. CAMPUS SOUCHE și A. SOUCHE

Psihotropele utilizate în psihiatrie cuprind neurolepticele care modifică producțiile intelectuale patologice (deliruri și halucinații), antidepresoarele care acționează asupra dispoziției triste, anxioliticele sedative și hipnotice, litiul și alți relatori ai dispoziției psihice.

Antidepresoarele, neurolepticele și benzodiazepinele sînt metabolizate în general de către ficat. Neurolepticele și antidepresoarele în general au un mare volum de distribuție, iar dializa este puțin utilă în caz de intoxicație. Vîrsta poate modifica acțiunea medicamentelor, iar la persoanele în vîrstă se admite că incidența efectelor nedorite crește de 3-5 ori.

NEUROLEPTICELE

Neurolepticele se clasifică în funcție de structura lor chimică în fenotiazine (alifatică, piperidinide, piperazinice), butirofenone, tioxantene, benzamide substituie și alte familii.

Neurolepticele reduc anumite tulburări psihotice, sînt destinate în principiu tratamentului psihozelor, inclusiv a acceselor maniacale și a melancoliei delirante.

Ele favorizează măsurile de resocializare ale bolnavului mintal. Prin acțiunea lor sedativă reduc agitația și angoasa psihotică, iar prin acțiunea incisivă reduc sau modifică activitatea delirantă și halucinatorie a pacientului. Efectele nedorite ale neurolepticelor depind de structura lor chimică, de posologie și de individ. Aceste efecte sînt neurovegetative (tahicardie, hipotensiune), extrapiramidale (achinezie, distonie, sindrom parkinsonian și la termen lung dischinezie tardivă), cu excepția clozapinei (*Leponex*), cutanate (fotosensibilizare), endocrine și metabolice (galactoree, cîștig în greutate) și sangvine (agranulocitoză, tromboză), la care se adaugă sindromul neuroleptic malign sau hipertermic. Butirofenonele, precum haloperidolul acționează puțin pe sistemul cardiovascular, dar provoacă cu ușurință simptomatologie extrapiramidală. De notat că tioridazina (fenotiazină piperidinică) are efect chinidin-like și poate bloca metabolismul oxidativ hepatic, avînd drept consecință o capacitate metabolică scăzută și o semiviață de eliminare prelungită a medicamentelor antidepresoare. Fenodiazinele au efecte anticolinergice marcate. Din punct de vedere farmacocinetic, neurolepticele au metabolizare predominant hepatică. Semiviața majorității neurolepticelor este cuprinsă între 15-30 ore. Efectele antipsihotice sînt asociate în principal cu sistemul dopaminergic, dar neurolepticele acționează și pe sistemul alfa-adrenergic pe care îl antagonizează, inducînd astfel sedare. Au și putere antihistaminică și inhibă acțiunea serotoninei. Se consideră necesară o posologie corespunzînd la 300-400 mg clorpromazină pentru a avea efect antipsihotic. Neurolepticele acționează mai puțin asupra manifestărilor de retragere (apatie, încetinire psihomotorie, izolare afectivă și socială). Pentru a evalua mai bine efectele indezirabile ale neurolepticelor este necesar un bilanț neurologic detaliat, utilizînd o scară a simptomelor

extrapiramidale. Anumite neuroleptice cu acțiune prelungită (NAP) se pot administra la intervale regulate (1-4 săptămîni), utilizarea lor depinzînd de simptomatologia dominantă și de structura patologică în cauză.

TRANCHILIZANTELE ȘI HIPNOTICELE

50% dintre tranchilizante sînt benzodiazepine (BZD). prescrierea trebuie să fie prudentă la subiecții cu risc crescut de dependență fizică și psihică.

Sînt utilizate în caz de anxietate, tensiune psihică, tulburări ale somnului, ca miorelaxante, mai rar ca anticonvulsivante, iar pentru unele din ele precum lorazepam (*Temesta*) în asociere cu alte tranchilizante în unele stări de agitație. Amnezia retrogradă devine utilă în cazul unei intervenții chirurgicale, datorată diminuării stresului psihic. Au fost descrise reacții paradoxale cu agitație, agresivitate și cîteodată halucinații la vîrstnici și la copii. Acțiunea lor asupra tonusului muscular poate fi nedorită la vîrstnici. BZD acționează prin intermediul acidului gama-aminobutiric (GABA). Flumazenilul (*Anexate*) antagonează efectele BZD, cu riscul de a induce un sindrom de sevraj acut. Din punct de vedere farmacocinetic sînt bine absorbite la administrarea orală și diferă între ele în mod esențial prin semiviața de eliminare și căile de biotransformare. Oxazepamul, lorazepamul, temazepamul și lormetazepamul sînt aproape întotdeauna conjugate înainte de a fi eliminate, mai ales pe cale renală. Pot fi folosite și în caz de insuficiență hepatică, chiar și avansată. Din punct de vedere farmacodinamic, BZD, prin acțiunea lor primară asupra GABA, influențează celelalte sisteme de neurotransmițători, ceea ce ar putea explica efectele lor clinice.

La o utilizare prelungită (dincolo de 4 săptămîni), și în special la doze mari, trebuie prevăzută o scădere a posologiei în următoarele săptămîni, pentru a evita o recrudescență a anxietății, apariția mișcări-

lor involuntare, a durerilor, crizelor convulsive și chiar a halucinațiilor. BZD sînt contraindicate la deficienții respiratorii. Au fost descrise o eventuală creștere a apetitului, a tulburărilor libidoului, o scădere a tonusului vezical, o apariție a erupțiilor cutanate ca și a reacțiilor alergice.

REGLATOARELE DISPOZIȚIEI PSIHICE

Litiul este utilizat în profilaxia psihozei maniaco-depresive și cîteodată în decompensările maniacale.



Prescrierea sa necesită un bilanț somatic prealabil cu o evaluare a funcției renale (uree, creatinină plasmatică). Clearance-ul creatininei sub 85 ml/min. este limita sub care indicația devine discutabilă. Este necesar un bilanț cardiac cuprinzînd cel puțin o electrocardiogramă. Insuficiența cardiacă și tulburările de ritm constituie contraindicații de tratament. Bilanțul sangvin comportă o hemogramă, glicemia și ionograma. Mai trebuie efectuate evaluarea funcției tiroidiene și un test de sarcină, ca și un bilanț neurologic cuprinzînd și o electroencefalogramă. În cazul în care se dorește o sarcină, litiul va fi suspendat cu 3 luni înainte de sfîrșitul contracepției. Litiul administrat în primele 3 luni de sarcină induce malformații, în special cardiace. Contraindicațiile absolute sînt sarcina, insuficiența renală, regimul desodat, tratamentul cu diuretice, hiponatremiile și insuficiența cardiacă decompensată, tulburările electrolitice, boala Addison.

Nivelul eficace al litiului variază între 0,5-0,9 mmol/l. Controlul se face la o săptămîină după debutul tratamentului, la 1-2 ore după ultima priză, apoi săptămînal în prima lună, o dată pe lună în primele 3 luni, spațiind dozele după evoluție și aspectul pacientului, fără a depăși un interval de 3 luni între 2 dozări.

Efectele secundare precoce sînt digestive și neuromusculare (grețuri, vărsături, tremurături), dar și generale (astenie, sindrom poliuro-polidipsic). Mai tardiv, dacă nu a fost instaurată și o restricție

calorică, intervine un câștig ponderal important. Supradozarea poate determina obnubilare, accentuare a semnelor secundare obișnuite, printre care tremurăturile. Semnele ce atestă o intoxicație mai severă sînt vărsăturile, diareea, obnubilare pînă la comă, disartrie, tremurături importante, hipertonie. Un astfel de tablou numit „encefalopatia litiului” angajează prognosticul vital sau poate duce la sechele definitive. În fața unor astfel de semne trebuie diferențiat un supradozaj acut de o intoxicație progresivă. Trebuie să se practice un dozaj al litiului plasmatic, dacă este posibil și globular, să se facă o hemodializă, dacă litemia este mai mare de 2,5 mmol/l.

Carbamazepina (CBZ) (*Tegretol*) este indicat în evoluțiile maniaco-depresive ce nu răspund la litiu, în special la formele cu cicluri rapide (cel puțin 4 accese distimice pe an) și în formele schizo-afective. Înainte de a începe tratamentul este necesar un bilanț sangvin ce cuprinde formula sangvină, testele hepatice, ionograma, testele tiroidiene, completate de un bilanț cardiac). Este contraindicată asocierea inhibitorilor de monoaminoxidază cu carbamazepină. Utilizarea se va face cu prudență la vîrstnici cu glaucom sau retenție urinară, afecțiuni hepatice sau renale. Riscul teratogen este slab, nu se recomandă alăptarea. Carbamazepina interacționează cu numeroase clase de medicamente. Efectele secundare, precum somnolența, vertijurile, tulburările digestive, de acomodare vizuală sînt de obicei tranzitorii. Au fost observate reacții cutanate alergice.

Acidul valproic (*Dapakin*) se indică în formele bipolare care nu răspund la litiu sau la CBZ, ca și în formele polare secundare. Se va evita în caz de hepatită în antecedente. Au fost descrise și efecte secundare, de genul sedării, hipotoniei, dar și stări confuzionale.

ANTIDEPRESOARELE

Antidepresoarele se clasifică, în funcție de grupele chimice, în triciclice și înrudite, IMAO selective A sau nu, netriciclice și non IMAO (serotoninerge, dopaminergice). Înainte de începerea trata-

mentului trebuie practicate bilanțul biologic și electrocardiograma. Se recomandă abstenționism terapeutic în primele trei luni de sarcină. Posologia triciclicelor este cel puțin 150 mg/zi. IMAO clasice, încă disponibile, impun restricții alimentare specifice, suprimarea oricărui medicament cu proprietăți simpatomimetice, iar în practică o prescripție în monoterapie. Dacă se va modifica tratamentul, va trebui respectat un interval de 72 de ore în sensul triciclic - IMAO și de 15 zile în sensul IMAO - triciclic. IMAO „reversibile” A (inhibitori selectivi) nu au aceste inconveniente, dar supravegherea este totuși necesară.

Antidepresoarele sînt indicate în caz de depresii. Sînt utilizate și la anumite sindroame dureroase, enurezis și ejaculare precoce (anafranil în posologie redusă de 10-50 mg).

Antidepresoarele triciclice sînt contraindicate în stări patologice ce ar putea fi agravate de un efect colinergic, în caz de insuficiență cardiacă, tulburare de ritm sau de conducere (bloc atrio-ventricular, bloc de ramură). Antidepresivele pot duce la somnolență, iritabilitate, cîteodată reactivare anxioasă, tremurături ale extremităților, hipotensiune ortostatică, tulburări de ritm cardiac, reducerea sechelelor, constipație, cîteodată amenoree, impotență și creștere în greutate. Aceste elemente sînt mai mult sau mai puțin importante, după grupa antidepressoarelor. Supradozarea de triciclice poate induce manifestări cardiace, diverse modificări electrocardiografice, aritmii sau tulburări de conducere. Anomaliile cele mai frecvente sînt alungirea intervalului PR și QT, tahicardii supraventriculare sau ventriculare, crize de epilepsie, depresie respiratorie și sindrom atropinic (stare confuzională). Semnele de gravitate pot apărea cu decalaj, datorită caracterului progresiv al intoxicației. La vîrstnic se vor prefera antidepresivele nontriciclice ale căror efecte nedorite sînt mai puțin importante.

BIBLIOGRAFIE

- GASCON M.P., *Impact de la génétique et des médicaments sur le métabolisme hépatique*, „Médecine et Hygiène”, 1989, 47, 1229-1233.
- SCHORDERET M. et coll., *Pharmacologie*, 1992, éd. Frison-Roch, Slatkine, Genève, 3-31
- SCHULZ P., HOURIET M., CHARDON F., *La Pharmacologie clinique des benzodiazépines*, „Médecine et Hygiène”, 1982, 47, 1241-53
- SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR N., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*. QUENEAU P., BOUVENOT G., eds, 1991, Masson, Paris, 215-156.

GENERALITĂȚI ASUPRA METODELOR PSIHOTERAPEUTICE

R. HENKING

În preistorie, vindecătorii utilizau două căi diferite pentru a reda sănătatea bolnavilor: calea biologică, prin administrarea de extracte de plante, fierturi și compuși heterocliți, investiți din era preștiințifică cu puteri magice, iar a doua era calea riturilor ce se înscriau în viața spirituală a tribului și își găseau justificarea în credința că boala este expresia mîniei puterilor divine, ofensate de insubordonarea la o ordine socială și neascultarea la regulile divine (păcate).

Cunoașterea științifică a factorilor biologici ai bolilor și a mecanismelor de acțiune a substanțelor chimice (medicamente) a demistificat o astfel de viziune mitică asupra bolii, dar nu a lămurit efectul „placebo”, ce depinde de factori mai puțin clari, de ordin psihologic. Pare logic, rațional, să găsim o asemănare de structură și încărcătură emoțională între regulile semiologice și de prescriere ale medicului de azi și celebrarea slujbelor și rugăciunilor vrăjitorilor din vechime.

Această „marjă” psihologică, cu efect terapeutic, de care beneficiază tratamentele biologice ale diverselor boli dovedite somatice, se „dilată” în tratamentul bolilor psihosomatice și al bolilor funcționale, chiar al celor pur psihiatrice. Odată teritoriul de acțiune psihică redefinit și latura spirituală demistificată, mai rămîne de promovat o cercetare științifică aptă să dezvolte modele teoretice și științifice mai conforme cu spiritul secolului. Iată de ce, după Philippe Pinel, care dădea principiile rudimentare ale unei „terapii morale” și după perioada de tranziție consacrată corectării și practicării unei hipnoze medicale (Charcot, Bernheim cu școala de la Nancy și Freud), capabilă să concilieze aspectele magice și raționale, trebuie să se ajungă la crearea unei metapsihologii, construită cu rigoare științifică și la codificarea tratamentului psihismului. Sigmund Freud a făcut acest lucru pentru psihanaliză în perioada 1893-1939, deschizînd drumul și pentru alte forme de psihoterapie, decurgînd mai mult sau mai puțin din demersul său.

Psihoterapiile sînt metode de îngrijire ale laturii psihice, care produc maturarea individului și ameliorarea adaptării sale sociale și/sau recuperarea stării de echilibru bio-psiho-social anterioară bolii, fără să recurgă la substanțe chimice (dar fără a le exclude cu desăvîrșire). Ele se bazează pe stabilirea unei relații terapeutice care preferă cuvîntul.

Este deci evident că psihoterapeutul se adresează suferinței actuale în raporturile sale cauzale inconștiente biografice; el încearcă să facă să apară elementele responsabile pentru rigiditatea patologică a psihismului, pentru angoasa paralizantă sau pentru compulsiile apărute.

TABELUL II-6. *Diferite metode de psihoterapie*

DIRECTIVE Relația neinclusă în termeni de transfer Recuperarea	
Individuală – de grup – Consiliere psihoterapeutică de susținere – Psihoterapie pedagogică – Sugestie, hipnoză – Deconșionare – Relaxare, training autogen – Relaxare Ajuriaguerra – Psihoterapie analitică (de scurtă și de lungă durată) – Psihanaliză	De grup. – Grup de discuție – Grup de susținere – Psihodrama (Moreno) bioenergetică (Reich), Gestalt etc. – Grup psihanalitic
NONDIRECTIVE Experiența relației Explicație transfer Descoperirea conflictului Intrapsihismul	

După teoriile freudiene, asemenea reacții antieconomice la stresul realității, ca și construirea (niciodată terminată) a unei lumi interne plină de spaime, se pregătește din fazele precoce ale dezvoltării psiho-sexuale a copilului (fazele orală, anală, falică, oedipiană). Aceste faze sînt caracterizate prin erotizarea succesivă a diverselor părți ale corpului într-un context relațional tipic implicînd survenirea dorințelor, a fantasmelor și a angoaselor nevrotice (nevrozele infantile).

De depășirea acestor nevroze infantile depind buna structurare și reglarea corectă a Eului, Supraeului și Sinelui din psihismul adult.

Nevrozele adultului (isterică, fobică, obsesională) ca și suferința nevrotică circumstanțială, se produc în raport cu o fixație la unul sau altul din conflictele inconștiente ale copilăriei. Ele apar deci prin

regresie, iar simptomele așa-numit nevrotice, apar prin compromisul dintre tensiunile interne provocate de pulsunile inacceptabile și manevrele defensive ale Eului. Conștientizarea originii acestor tensiuni, într-un context relațional repetitiv (relație de transfer) sînt obiectul unei analize atente în „psihoterapiile explicative”, în timp ce metodele numite „recuperatorii” și de susținere vor fi indicate în caz de agenezie mai mult sau mai puțin importantă a Eului.

APLICAREA PSIHOTERAPIILOR

Necesitatea unei psihoterapii este adesea consecința unui eveniment semnificativ pentru pacient unde problematica inconștientă și evenimentele reale se unesc la bunul lor plac. Este necesară deci o reformulare. Această manieră inaugurează intrarea într-un proces terapeutic care ajunge să vadă legătura cu conflictul refulat prin rememorarea și reconstrucția legăturii dintre trecut și prezent. Prin stabilirea unei „relații de transfer”, marcată de conflictul nuclear al pacientului, terapeutul devine obiectul proiecțiilor arhaice [6], care vor fi revelate în devenirea lui „Aici și acum” (*Hic et nunc*) prin interpretări elaborate. Pare esențială punerea în relație a mișcărilor pulsionale profunde cu conflictele actuale și interpersonale.

După Freud, transferul este instrumentul terapeutic cel mai important. El permite retrăirea conflictelor infantile și conștientizarea lor.

Pentru P. Dreyfus, rolul terapeutului este de a îndruma acest proces, care cuprinde trei faze:

- 1^o Crearea relației de transfer,
- 2^o Elaborarea relației de transfer,
- 3^o Îndeplinirea relației de transfer.

După F. Alexander și K. French, în optica reparatorie, se contează pe o experiență emoțională corectivă, de unde confruntarea cu un terapeut mai priceput, sau diferit de părinți, permițînd ștergerea simptomelor.

Ceea ce s-a reamintit aici este corpul conceptual comun al psihanalizei și al psihoterapiilor de inspirație psihanalitică (PIP). S-au propus diverse variante pentru a scurta durata lor, în special printr-o manipulare diversificată a cadrului („settings”). Acestea sînt datele fixe ale curei, făcînd parte dintr-un veritabil contract terapeutic și constituind „fondul mut și imuabil al curei în funcție de care se construiește simbolistica”. Constituentele setting-ului sînt:

- 1⁰ frecvența ședințelor,
- 2⁰ limita duratei curei,
- 3⁰ contactul față în față,
- 4⁰ locul,
- 5⁰ statutul socio-cultural al psihoterapiei în general,
- 6⁰ drepturile și îndatoririle partenerilor,
- 7⁰ regulile (asociere liberă / neutraliate),
- 8⁰ modelul teoretic de referință,
- 9⁰ focalizarea curei,
- 10⁰ interpretarea.

Pentru a nu ajunge la o terapie interminabilă, este preferabil să se facă o „focalizare” după o ipoteză psiho-dinamică formulată precoce pentru a menține o atenție selectivă pe problematica principală. P. Sifneos propune dinamizarea pacientului prin confruntări, lămuriri, întrebări provocatoare de angoasă, cu inconvenientul de a restrînge considerabil candidații ce ar putea beneficia de o astfel de metodă, aceștia ajungînd să fie selecționați după criterii extrem de severe. Determinarea prealabilă a duratei curei, împreună cu o atitudine „activă” a terapeutului, delimitarea cîmpului de interpretare (focus) și o spațiere bine gîndită a ședințelor (în raport cu cura-tip), ar fi măsurile apte să dinamizeze procesul terapeutic și să evite regresia pacientului (și a terapeutului) și instalarea celor doi într-o relație care se satisface pe sine însăși prin intemporalitate și inutilitate. În această privință recomandăm cititorului să se concentreze cu atenție asupra cărții lui E. Gillieron.

Orice ar fi, practica psihoterapiei medicale cere cunoștințe aprofundate în materie, capacitatea de a sesiza insight-ul și de a controla contratransferul.

Supervizarea în grup sau individuală pare mijlocul indispensabil pentru a ajunge la sensibilitatea necesară unei bune conduite în orice formă de psihoterapie.

BIBLIOGRAFIE

- ALEXANDER F., FRENCH T., *Psychothérapie analytique. Principe et applications*, 1959, éd. PUF, Paris
- DREYFUS P., În *Aux confins de la psychanalyse*, E. GILLIERON, éd. 1983, Payot, Paris
- GILLIERON E., *Aux confins de la psychanalyse. Psychotérapies analytiques brevées*, 1983, Payot, Paris
- GREENE A., *L'analyse, la symbolique et l'absence dans le cadre analytique*, „Nouvelle Revue de psychanalyse“, 1974, 10
- SIFNEOS P., *Psychothérapie brève et crise émotionnelle*, 1977, Mardaga, Bruxelles
- STRACHEY J., *La nature de l'action thérapeutique de la psychanalyse*, „Revue Française de Psychanalyse“, 1970, 2, 255-284.

PSIHOTERAPIA PENTRU PRACTICIAN

A. SOUCHE

Aceasta se inspiră mai mult din principii, decât din tehnică, iar participarea la unul din grupurile Balint este foarte utilă. Are ca obiectiv:

- să înțeleagă mai bine relația medic-bolnav;
- prin evitarea anumitor erori legate de spontaneitate, și în special de simpatia sau antipatia excesivă (care înlocuiesc relația de empatie) subînțelese prin proiecțiile personale ale medicului,

– apărînd o ascultare atentă în dauna unei neutralități sau a unui intervenționism excesiv,

– de a permite rezolvarea unor situații de criză pentru pacienții care nu au o patologie care să necesite recurgerea la o psihoterapie „reglată” (adică regizată printr-o tehnică).

Este important să se asigure:

– restabilirea funcției de comunicare favorizînd exprimarea spontană a pacientului într-o atmosferă medicală plină de bună voință și discreție;

– analiza situației care permite să se atenueze procesul de cristalizare și să ajute la o nouă organizare a realității;

– respectarea mecanismelor naturale de rezolvare a crizelor, reducînd exaltarea și conținutul emoțional.

Acest ajutor psihologic se adaptează numeroaselor situații faptice și nu exclude gesturile medicale obișnuite: examen și prescriere. Permite rezolvarea situațiilor de confuzie, subliniind de exemplu că:

– acel bolnav nu este un caz unic;

– geneza bolii este cunoscută;

– boala este neplăcută, dar există soluții pentru a o ușura.

Psihoterapia practicianului poate fi suficientă în unele situații de criză, ca fiind și o etapă în luarea la cunoștință a bolii de către bolnav, iar pe pacient îl poate ajuta să formuleze o cerere de psihoterapie „reglată”. Această situație subliniază întrebarea asupra limitelor ajutorului psihologic din partea unui nonspecialist.

BIBLIOGRAFIE

SOUCHE A., CALANCA A., DUFOUR H., *Psychiatrie*, în *Manuel de thérapeutique médicale*, QUENEAU P., BOUVENOT G., eds., 1991, Masson, Paris, 215-256.

Psihiatrie geriatrică

INTRODUCERE ÎN GERONTO-PSIHIATRIE

D. CAMPUS SOUCHE

Psihiatria geriatrică include simptomele întâlnite și la adultul tânăr, la care se adaugă diferite sindroame cerebrale organice. Îmbătrânirea normală este însoțită de o încetinire psihomotorie globală. Capacitatea de a învăța diminuează, în special, viteza învățării. Același lucru se întâmplă cu capacitatea de înțelegere și de abstractizare. Strategiile pentru a sesiza datele pertinente și a le analiza sînt mai puțin eficace. În special memoria prezintă alterări. Îmbătrânirea necesită o adaptare socială. Rolurile se schimbă. Retragera din câmpul muncii poate duce la o izolare, un sentiment de inutilitate, sau din contra de ușurare, de eliberare. Activitatea viitoare își schimbă obiectivele.

- ***Tulburările personalității*** evoluează cu timpul, fie spre sindroame patologice mai grave, de genul depresiilor, a tulburărilor delirante sau alcoolismului, sau se pot manifesta în mod diferit. Modul de comportare a bătrînului este adesea neadaptat și deoarece el nu-și dă seama că originea dificultăților sale este în el însuși, și nu-și

recunoaște propriile greșeli, el acuză anturajul de tot ceea ce i se întâmplă neplăcut. La vîrsta geriatrică, un individ care prezintă tulburări de personalitate va fi lesne revendicativ, nesatisfăcut, dezamăgit. Personalitățile schizoide și paranoide își vor accentua anumite trăsături caracteristice, precum izolarea, retragerea, replierea în sine, neîncrederea. Alcoolismul, dacă datează de mult timp, poate antrena un sindrom Korsakoff ce se manifestă prin tulburări mnezice, cu uitare și fabulații. Alcoolismul mai poate fi secundar unei stări cronice de anxietate sau de depresie, chiar de insomnie. Depresia are în principal cam aceleași simptome ca și la subiecții mai tineri. Se notează în mod frecvent stări depresive anterioare, cu un sentiment intens de culpabilitate. Pentru greșeli minore, acești bătrîni cred că nu mai merită să trăiască. Stările depresive durează tot mai mult și recurențele sînt din ce în ce mai apropiate. Cîteodată trebuie meținută o medicație antidepressivă profilactică. Manifestările depresive pot fi atipice, anumiți bolnavi se plîng de probleme fizice diverse, precum tulburări digestive, anxietate cu sentimentul unei catastrofe iminente, refuz alimentar și comportamente opoziționale.

- **Sindromul de glisare** descris ca o deteriorare subită, în faza de convalescență a unei boli, cuprinde anorexie, adipsie, adesea retrageri în sine cu dezinteres afișat, regresie și refuz alimentar asociat cu tulburări urinare și ale eliminării materiilor fecale (retenție sau incontinență), hipotensiune, escare, edeme, ce evoluează rapid în 1-4 săptămîni și a căror cauză poate fi fiziologică (infecții, tulburări metabolice, cerebrale), sau psihică (depresie, stres, anxietate). Tratamentul este cel al unei depresii majore, cu susținere psihologică și aport alimentar și hidratare corespunzătoare.

- **Reacțiile de doliu** se caracterizează printr-un complex de manifestări comportamentale (retragere socială, apatie sau hiperactivitate), afective (depresie, anxietate, ostilitate, dificultate în a se concentra asupra sarcinilor cotidiene sau în a lua hotărîri) și fiziologice (anorexie, tulburări ale somnului). Aceste reacții pot fi considerate ca o formă a depresiei. Ele se deosebesc de alte forme ale depresiei prin

faptul că se manifestă ca urmare a unei pierderi semnificative sau când se anticipează o astfel de pierdere. O pierdere semnificativă este pierderea unei persoane sau a unui obiect (material sau simbolic), față de care există atașament emoțional important (concedierea, pierderea unei persoane apropiate, a unei locuințe, divorț, exil). Intensitatea și durata reacției de doliu variază în mod considerabil de la un individ la altul, resorbția unei reacții de doliu implicând acceptarea pierderii respective și dezvoltarea unei noi legături funcționale pentru a umple golul rămas. Riscul suicidal este o complicație frecventă a depresiei. Pierderea unei persoane semnificative este recunoscută ca unul din factorii principali în elaborarea unei idei ce se finalizează prin conduită suicidală. Vulnerabilitatea la boală și suicid este mai mare în primul an de la pierderea celui apropiat. Gestul suicidal reprezintă la bătrîn o dorință reală de a muri. Persoanele vîrstnice sînt deosebit de sensibile la dificultăți economice, la schimbarea statutului lor social și la boală. Într-o boală organică, care reprezintă un stres important și frecvent pentru vîrstnici, durerea cronică, invaliditatea, dependența și inactivitatea sînt factori care contribuie la dezvoltarea depresiei și la ideile suicidare. Ideile suicidare pot dispărea după instaurarea unui tratament analgezic eficient la un bolnav ce suferă de o durere intensă.

- **Faza maniacală** este rară la vîrstnici. În prezența unei stări psihotice cu excitație psihomotorie, la un bătrîn va trebui eliminată posibilitatea unei stări confuzionale. La persoanele vîrstnice suferind de tulburări bipolare se observă, cel mai adesea, o scădere a intensității și frecvenței episoadelor maniacale, în paralel cu o accentuare a episoadelor depresive. Litioterapia poate fi urmată chiar și la vîrste înaintate.

- **Unele manifestări de schizofrenie** se modifică, retragerea socială și tulburările gîndirii rămîn, dar se notează o diminuare a intensității halucinațiilor, o atenuare a anxietății și o cristalizare a ideilor delirante care devin mai puțin intense.

Posologia medicamentelor antipsihotice este redusă și câteodată este posibil chiar să se întrerupă orice medicație. Vor trebui evitate neurolepticele cu efecte anticolinergice marcate, sau care pot să inducă tulburări de ritm cardiac. Unii autori menționează interesul prescrierii tiapridului în stări delirante și de agitație. Butirofenonele vor fi preferate față de anumite fenotiazine, precum tioridazinul. Adesea se observă la vîrstnici, dischinezii tardive, ca sechele ale tratamentelor cu neuroleptice.

- **Tulburările delirante** sînt destul de frecvente la vîrstnici. În general survin ca urmare a unui eveniment special. Apariția unui delir la un vîrstnic poate masca o patologie subiacentă, de genul unui infarct silențios, a unei pneumonii. Trebuie obligatoriu să se facă un examen fizic complet și analize de laborator. Dacă delirul persistă, cu toată corectarea prudentă a parametrilor patologici, se va prescrie un neuroleptic incisiv, fără efect hipotensor, pînă la dispariția delirului. De notat că atunci cînd apare un delir în mod subit, la un vîrstnic, cel mai adesea este vorba de un delir de persecuție. Cîteodată, la vîrstnici se poate întîlni un delir cronic. Cel mai adesea sînt idei de prejudiciu sau de persecuție. Deficitul unor simțuri se poate însoți de elemente halucinatorii, de genul sindromului Charles Bonnet. Este vorba despre halucinații vizuale legate de scăderea luminozității. Fețele și animalele se deplasează lent în cîmpul vizual, dar nu sînt amenințătoare. Aceste viziuni vor fi criticate de îndată ce se reinstaurează luciditatea. Intrarea într-o demență senilă se poate manifesta prin idei de prejudiciu mergînd pînă la delir de persecuție. Diminuarea memoriei de scurtă durată se însoțește de uitarea unor obiecte uzuale și poate induce acuzații de furt către anturaj. La unii bătrîni, urmăriți de ideea că anturajul îi poate otrăvi, se poate instala o stare marcată de denuțire.

- **Ideile de prejudiciu** nu cedează decît parțial la un tratament neuroleptic incisiv. Delirul de imaginație apare în special la vîrstnicii solitari, care mențin în afara delirului lor, un bun contact cu realitatea. Diminuarea izolării sociale constituie un tratament mai eficace, față de cel cu neuroleptice.

• *Halucinațiile și delirurile* pot însoți orice formă de tulburări. Ca și la adultul tânăr, halucinațiile asociate psihozelor sînt de obicei auditive, dar la vîrstnici sînt mai puțin intense. Consumul excesiv de alcool timp de mai mulți ani poate conduce la „halucinoza alcoolică”, caracterizată prin apariția neașteptată de amenințări la adresa pacientului, în absența sevrajului și în ciuda menținerii unei stări conștiente adaptate. În aceste cazuri se poate da tratament neuroleptic. În faza acută a unor boli fizice, sau în cazul unor intoxicații medicamentoase, sînt observate și halucinații vizuale. Și acestea pot apărea datorită unui deficit sau pierderii unui simț.

Cu excepția doliului, cînd persoana îndoliată îl poate vedea pe cel dispărut, pentru cîteva momente halucinațiile auditive orientează spre o etiologie psihică, în timp ce halucinațiile vizuale orientează spre o etiologie somatică.

SINDROAME DEMENTIALE

D. CAMPUS SOUCHE

Stările dementiale ocupă un loc important în patologia vîrstei înaintate. Definirea stărilor dementiale suscită încă numeroase discuții fondate fie pe aspectul etiologic, fie pe descrierea clinică, structură și evoluție. Majoritatea definițiilor consideră că stările dementiale corespund unor atingeri organice ale encefalului. Semiologia lor generală se caracterizează printr-o deteriorare dobîndită a memoriei și a altor funcții cognitive, suficient de severă pentru a interfera semnificativ activitățile profesionale și sociale.

ETIOLOGIE

Căutarea etiologică distinge demențele accesibile la un tratament curativ, considerate reversibile dacă sînt tratate precoce (malnutriție, avitaminoză, proces expansiv intracranian benign, infecții, hidrocefalie cu presiune normală), de cele neaccesibile unui tratament curativ, precum boala Alzheimer, boala Pick, demența de origine vasculară (demența arteriopatică sau *multiinfarct dementia*), de origine mixtă, atît vasculară cît și degenerativă. Leziuni ce alterează lobul frontal pot induce o alterare a funcțiilor cognitive ce corespund criteriilor diagnostice de demență, cu alterarea proprietăților de raționare și de programare. O leziune a lobului temporal stîng poate determina de asemenea un sindrom demential. În general, însă, stările dementiale sînt expresia unor leziuni difuze sau multifocale, cel mai adesea bilaterale. Leziunile răspîntiei temporo-parieto-occipitale se exprimă printr-un sindrom afazo-apracto-agnozic. Etiopatogenia demențelor degenerative nu este încă elucidată, caractere neuropatologice mai specifice fiind descrise doar în boala Alzheimer, dar nu se știe nici cum boala produce leziuni cerebrale, nici cum aceste leziuni provoacă simptomele de demență.

CRITERII DIAGNOSTICE

Deteriorarea intelectuală și tulburările memoriei sînt cel mai adesea primele simptome ale bolii, după tulburările memoriei de evocare apare o amnezie de fixare și o dezorientare temporo-spațială, apoi tulburări ale memoriei de lungă durată.

Dezintegrarea funcțiilor instrumentale la nivelul conduitelor verbale (expresia și înțelegerea orală, lectura și scrisul), conduite gestuale (praxii constructive, ideomotorii și ideatice) și conduite de recunoaștere (gnozii digitale, vizuale și somatognozie) realizează dezintegrarea progresivă din sindromul afazo-apracto-agnozic. Tabloul clinic mai cuprinde și tulburări psihiatrice tranzitorii sau constante,

tulburări ale somnului ducînd pînă la o inversare a ritmului nictemeral, stări de agitație, depresie, labilitate emoțională, apatie. Reapar reflexele arhaice (reflexul de prehensiune, reflexul oral). La acestea se adaugă semne și simptome neurologice focale, tulburări ale tonusului și mișcări anormale. Evaluarea precisă a demenților ridică încă probleme metodologice. Probele standardizate, de tipul testelor psihometrice sau scările de evaluare comportamentală utilizate pentru a aprecia deteriorarea intelectuală, tulburările memoriei, deficitele de autonomie și de competență socială înglobează comportamente extrem de variate, omogenitatea unui scor global mascînd eterogenitatea formelor clinice care corespund unei distribuții inegale a leziunilor. Prezentarea la debut poate sugera deficite „focalizate” ce ar putea sugera o cauză vasculară. Scalele Blessed, Reisberg, scorul Hachinski, Mini-Mental Test al lui Folstein sînt printre instrumentele cele mai utilizate pentru a face distincția dintre diferitele tipuri de demență și gradul lor de gravitate. Nu există uniformitate în criteriile de diagnostic clinic. Verificarea neuropatologică rămîne indispensabilă pentru completarea diagnosticului clinic.

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Pseudodemența se caracterizează în general printr-o istorie clinică al cărei debut se poate data cu destulă precizie; tulburările intelectuale datează de puțin timp și se agravează rapid la pacienții cu trecut psihiatric. Acești bolnavi sînt anxioși, făcînd puțin efort pentru a îndeplini sarcinile cele mai simple, deseori sînt în stare depresivă. Tratamentul de probă cu antidepresive permite distincția între tulburările datorate demenței de cele datorate depresiei. Starea confuzională ce poate însoți demențele se caracterizează prin debut rapid și subit, cu afectarea conștienței și fluctuații ale stării de vigilență.

Identificarea și deosebirea demențelor de alte stări mintale sau de modificări cognitive și comportamentale legate de vîrstă nu este întotdeauna posibilă, mai ales la debut. Imaginile neuroradiologice nu sînt decît rareori patognomice unui tip de demență. Tomografia cu

emisie de pozitroni, cuplată cu rezonanță magnetică nucleară permite clarificarea diagnosticului.

EVOLUȚIA

Performanțele cognitive sînt variabile de la un vîrstnic la altul și sînt influențate de factori precum personalitatea, nivelul socio-economic, starea de sănătate, motivarea și atenția. Consumul zilnic de alcool, prezența unei boli cardiovasculare și absența activităților intelectuale sau fizice, constituie factorii de risc pentru declinul aptitudinilor cognitive. Limitările de care suferă o persoană vîrstnică, în ceea ce privește pierderea mobilității, schimbarea socială prin pierderea statutului, modificările afective prin schimbarea rolurilor în familie și scăderea contactelor interfamiliale, o afectează profund. Culegerea de date din mediu se modifică odată cu vîrsta, fie pentru că mediul însuși se modifică, fie din cauza procesului de îmbătrînire. Deoarece supleerea unui simț cu altul nu este eficace decît pentru un adult, o vedere deficitară, gust alterat, hipoacuzie etc., constituie un filtru important. Suma informațiilor ce trebuie tratate de creier se diminuează în aceeași măsură. Aceasta ar putea, în mod teoretic, să fie benefic pentru un subiect cu performanțe cognitive reduse. În realitate, aceste elemente accentuează foarte mult izolarea unei persoane în vîrstă, și pot chiar influența evoluția unei stări dementiale, reducînd și mai mult posibilitățile de comunicare. Este deci util să se examineze văzul și auzul pentru a putea corecta mai bine pierderile de percepție senzorială. Deteriorarea acestora nu trebuie privită ca un proces continuu și insurmontabil. Preocupările privind optimizarea capacităților de instruire, menținerea comportamentelor indispensabile unei autonomii sociale, precum toaleta, îmbrăcarea, alimentarea, continența antrenează modificări substanțiale ale calității vieții pacientului cu demență și ale anturajului său. Aceste elemente contribuie la frînarea și stabilizarea efectelor procesului morbid și pot ameliora orientarea în timp și spațiu. În ceea ce privește demențele

arteriopatie, evoluția prezintă fluctuații cu paliere evolutive. Problemele de comunicare sînt adesea importante, deoarece tulburările de vorbire, cuprinzînd comprehensiunea și exprimarea pot apărea precoce în cursul afecțiunii și pot fi asociate cu tulburări motorii, mai mult sau mai puțin importante, ajungînd și pînă la cecitate corticală.

PROGNOSTIC

Prognosticul este în relație directă cu etiologia și durata evoluției. O hidrocefalie cu presiune normală, sau un sifilis, diagnosticate și tratate tardiv, lasă sechele. În prezența unei demențe degenerative, decesul este adesea secundar unei infecții intercurrente la un bolnav imobilizat la pat, cel mai adesea în hipertonie, după mai mulți ani de evoluție. La demențele arteriopatie, influența corecției factorilor risc cardiovascular nu este clar stabilită.

TRATAMENT

Actualmente nu există terapie cauzală sau curativă recunoscută pentru demențele degenerative și arteriopatie. Nu s-a evidențiat nici un factor de protecție.

Vom discuta în mod special tratamentele farmacologice care au fost încercate în boala Alzheimer. Au fost încercate mai multe substanțe legate de sistemul colinergic: precursori colinergici (lecitina), agoniști muscarinici selectivi, anticolinesterazice (THA, Tacrine*), fără o ameliorare notabilă. Deoarece diversele agoniste nicotinique facilitează învățarea, în asociere sau nu cu THA la unele animale, este posibil ca utilizarea nicotinei sau a derivaților săi să se justifice la pacientul nefumător, purtător de boală Alzheimer.

* THA (Tacrine) este un inhibitor al colinesterazei, cu efecte terapeutice modeste, a cărui eficacitate se manifestă în special în faza precoce a bolii și ale cărui efecte nedorite, în special hepatice, sînt frecvente.

Rezultatele sînt neconcludente. Factorii trofici, precum factorul de creștere neuronală (NGF) permit menținerea în viață a neuronilor atinși de boala Alzheimer. Acești factori constituie o interesantă cale de cercetare științifică, iar raportul dintre factorii de creștere pozitivi și negativi determină probabil supraviețuirea neuronală. Prin analogie cu anumite rezultate preliminare din boala Parkinson, s-au propus și antioxidantele ca tratament, pentru a încetini evoluția bolii Alzheimer într-un stadiu precoce.

În evaluarea eficienței terapiilor farmacologice, trebuie ținut cont de marja de eroare în diagnosticul clinic al demențelor, în special în stadiul precoce, deoarece diagnosticul de boală Alzheimer trebuie confirmat prin studiu neuropatologic. Cînd starea de demență este mai avansată, diagnosticul tipului demenței se poate stabili cu mai multă certitudine. În eseurile terapeutice, indicele de eficiență îl constituie parametrii corespunzători îngrijirilor personale.

BIBLIOGRAFIE

- CRISMON M.L., *Tacrine: First drug approved for Alzheimer's disease*, „Annals Pharmacotherapy“, 1994, 28 Juin, 744-31
- DAVIS K.L. et al., *A double blind, placebo-controlled multicenter study of tacrine for Alzheimer's disease*, „New Engl. J. of Med.“, 1992, 327, 1253-1259
- QUIRION R., LEBLANC R., BOUCHARD R., GAUTHER L., *Thérapeutiques interventionnistes de la maladie d'Alzheimer*, în *Démences et syndromes démentiels*, NABIB M., JOANETTE Y., PUEL M., éds, 1992, Masson, Paris, 22
- VALDOIS S., JOANETTE Y., *Hétérogénéité du déclin cognitif associé au vieillissement normal* în *Démences et syndromes démentiels*, HABIB M., JOANETTE Y., PUEL M., éds, 1992, Masson, Paris, 11
- VAN DER LINDEN M., ANSAY C., CALICIS F., JAQUEMIN A., SCHILS J.P., SERON X., WYNS C., *Prise en charge des déficits cognitifs dans la démence d'Alzheimer*, în *Démences et syndromes démentiels*, NABIB M., JOANETTE Y., PUEL M., éds, 1992, Masson, Paris, 20.

III

TOXICOMANIE

COORDONATOR

D. BAILLY

Toxicomanie

D. BAILLY, PH.J. PARQUET

Nu orice consum de toxice este sinonim cu toxicomania. Toxicomania se definește ca un ansamblu de simptome și modificări comportamentale neobișnuite care însoțește utilizarea, mai mult sau mai puțin regulată, de substanțe psiho-active asupra sistemului nervos central.

ASPECTE ETIOPATOGENICE

Au fost propuse numeroase modele explicative pentru a se înțelege conduita toxicomanilor. Este posibil ca aceste modele să se intersecteze în anumite puncte, avînd însă fiecare logica proprie și reprezentînd tot atîtea fațete de abordare a „fenomenului toxicomaniei”.

Abordul psihopatologic

La toxicomani au fost descrise numeroase tulburări ale personalității: personalitate antisocială, limită (borderline), narcisism, evitante, dependente, pasiv-agresive, schizoide etc. Nu există, așadar, o structură mintală unică și specifică pentru aptitudinea de a deveni toxicoman. Toxicomania ar putea fi totuși în legătură cu anumite perturbări psihologice ce ar putea apărea, izolate sau asociate, în cadrul

diverselor structuri de personalități: fixații orale, agresivitate patologică, tendințe depresive, imaturitate afectivă, incapacitatea de a fi singur, imposibilitate de a stabili relații durabile, sărăcie imaginară, fragilitate a sentimentului de identitate și de autonomie.

Abordul familial

Acesta găsește în toxicomanie un simptom al relațiilor afective sau al modalităților particulare de comunicare dintr-o anumită familie, într-un moment ce implică pe unul din membrii săi (de ex. adolescența) și îi implică echilibrul. Aceste teorii permit să se țină cont de tulburările psihopatologice (depresii, alcoolism etc.), observate în familiile cu toxicomani.

Abordul biologic

Progresele considerabile ale neuro-psiho-farmacologiei permit astăzi să se înțeleagă mai bine mecanismele biologice implicate, odată cu dezvoltarea fenomenelor de toleranță și de dependență la droguri. Aceste mecanisme sînt în relație cu alterările biochimice produse de drog, în principal la nivelul sistemelor de neurotransmisie cerebrală, antrenînd modificări ale senzației de plăcere (dependență comportamentală) și o adaptare progresivă a activității funcționale a acestor sisteme (toleranță și dependență fizică), ruperea acestui nou echilibru biologic fiind la originea sindromului de sevraj. Aceste fenomene sînt în raport cu factori genetici susceptibili să explice diferențele individuale în dezvoltarea toleranței și a dependenței de drog. Sînt, de asemenea, la baza tratamentelor specifice ale sindromului de sevraj.

Abordul neuro-psihologic

Toxicomania poate apărea și ca o traducere comportamentală a deficitelor neuro-psihologice precoce, favorizate genetic, comparabile

cu cele întâlnite în sindromul de hiperreactivitate a copilului, și care implică o disfuncție specifică a anumitor structuri cerebrale (cortex prefrontal). Această teorie permite explicarea, între altele, a relativei frecvențe a sindroamelor de hiperactivitate cu tulburări deficitare ale atenției, regăsite în copilăria subiecților toxicomani.

Abordul behaviorist

În această perspectivă, toxicomania poate fi asimilată cu un comportament însușit, care se menține, în parte, și datorită faptului că drogurile sînt un reductor al anxietății, iar pe de altă parte o întărire în fața problemelor sociale. În acest „obicei” există două tipuri de condiționare: o condiționare „directă” sau „operantă” creată de alternanța plăcere/lipsă și o condiționare „indirectă”, clasică, de tip pavlovian. Aceste teorii sînt în parte confirmate de experimentele pe animale.

Abordul socio-cultural

Anumiți autori prezintă apariția toxicomaniei ca pe un „fenomen al civilizației”. Astfel, au fost luate în discuție, crizele economice, neîmplinirile ideologice, demisia educativă, dezorganizarea celulei familiale, inadaptarea la sistemul școlar, criza de tinerețe, dispariția tuturor opreliștilor sociale etc. Toate aceste teze iau în discuție situația socio-economică și de mediu a individului, cu apariția „stresului” psihologic ce ar putea induce comportamente deviate, de genul toxicomaniei.

ASPECTE CLINICE

Toxicomania cuprinde două sindroame clinice: abuzul și dependența de o substanță psiho-activă. Trebuie subliniat actualmente,

politoxicomaniile care asociază, simultan sau secvențial, mai multe substanțe.

Criterii diagnostice ale dependenței de o substanță psiho-activă (după criteriile DSM-III-R ale American Psychiatric Ass.)

A. Cel puțin 3 dintre manifestările următoare:

1⁰ substanța toxică a fost luată într-o cantitate superioară și un timp mai îndelungat, decât i s-a recomandat;

2⁰ dorința persistentă la adresa substanței respective toxice, sau eforturi infructuoase pentru a reduce sau a controla utilizarea sa;

3⁰ timp considerabil cheltuit pentru a-și procura substanța toxică, a o consuma sau a-și reveni după efectele sale;

4⁰ prezența simptomelor de intoxicație sau de sevraj când subiectul trebuie să-și îndeplinească obligațiile sale majore la locul de muncă, școală, acasă, sau când utilizarea substanței ar fi, fizic vorbind, riscantă;

5⁰ importante activități sociale, ocupaționale sau recreative sînt abandonate sau reduse datorită utilizării substanței toxice;

6⁰ continuarea consumului substanței toxice cu toată conștientizarea exacerbarii problemelor sociale, psihologice sau fizice determinate de utilizarea acestei substanțe;

7⁰ toleranță marcată, cu nevoia de cantități sporite pentru a obține o intoxicație sau un efect așteptat, sau efect diminuat la utilizarea aceleiași doze;

8⁰ simptome caracteristice sevrajului;

9⁰ substanța toxică este adesea administrată cu scopul de a diminua sau evita simptomele sevrajului.

B. Anumite simptome persistă cel puțin o lună, sau au apărut în mod repetat pe o perioadă mai lungă.

Criterione diagnostice ale abuzului de substanțe psiho-active (după criteriile DSM-III-R ale American Psychiatric Ass.)

A. Modul inadaptat de utilizare a unei substanțe psiho-active, care este fundamentat pe unul din următoarele simptome:

1^o continuarea utilizării chiar dacă se cunoaște problema socială, psihologică sau fizică persistentă și recurentă și care este determinată sau exacerbată de utilizarea acelei substanțe;

2^o utilizarea repetată în situații în care folosirea este fizic riscantă.

B. Unele simptome sau tulburări persistă cel puțin o lună, sau au apărut în mod repetat un timp mai îndelungat.

FORME ASOCIATE

Toxicomania se poate asocia cu numeroase tulburări mintale, justificând și un diagnostic adițional: tulburări depresive acute (depresie majoră) sau cronice (distimie), cu majorare netă a riscului de suicid (deja inclus în toxicomanie), tulburări anxioase (atacuri de panică, agorafobie, fobie socială), tulburări de conduită, tulburări ale comportamentului alimentar (în special la subiecți de gen feminin), tulburări psihiatrice (schizofrenie).

Asocierea acestor tulburări cu conduitele toxicomanice pune un anumit număr de probleme: toxicomania apare ca o cauză sau consecință a acestor tulburări? Toxicomania și aceste diferite tulburări sînt cumva susținute de aceeași factori biologici, psihologici și/sau sociali? Asocierea acestor tulburări la toxicomanie modifică oare aspectul clinic și evoluția conduitei de intoxicație?

DIAGNOSTIC DIFERENȚIAL

Toxicomania trebuie deosebită de folosirile accidentale ale drogurilor. Utilizatorii ocazionali de droguri au un consum nepatologic,

fără farmacodependență. Ei utilizează drogurile în doze puțin importante, în mod ocazional, fără repercusiuni fizice și psihice grave, fără consecințe grave asupra funcțiilor sociale sau profesionale.

Folosirea ocazională a drogurilor pune totuși, mai ales la adolescenți, problema riscului de escaladare sau de trecere la alte forme de devieri.

COMPLICAȚII

În afara episoadelor de intoxicație acută, ce pot ajunge în unele cazuri până la comă toxică, numeroase alte complicații pot fi presărate în evoluția unui toxicoman. Schematic se pot distinge: tulburări mintale organice datorate efectelor directe ale diferitelor substanțe psiho-active asupra sistemului nervos central și complicații somatice ale intoxicațiilor pe termen lung, sau legate de calea de administrare a drogurilor.

TABELUL III-1. *Tulburările mintale organice induse de substanțele psiho-active*

	<i>Sindrom confuzional</i>	<i>Sevraj</i>	<i>Delirium de sevraj</i>	<i>Tulburări delirante</i>	<i>Tulburări timice</i>	<i>Alte sindroame</i>
Alcool		x	x			Stare halucinato- rie, tulburări amnezice, demență
Amfetamină și înrudite	x	x		x		
Cannabis				x		
Cocaină	x	x		x		
Halucinogene				x	x	Tulburări de percepții, stare halucinatorie
Opiacee		x				
Fenciclidină și înrudite	x			x	x	

	<i>Sindrom confuzional</i>	<i>Sevraj</i>	<i>Delirium de sevraj</i>	<i>Tulburări delirante</i>	<i>Tulburări timice</i>	<i>Alte sindroame</i>
Sedative hipnotice sau anxiolitice		x	x			Tulburări mnezice
Solvenți organici						Psihosindrom organic

Complicațiile somatice ale intoxicațiilor pe termen lung

Acestea sînt reprezentate în general de alterări ale stării generale (slăbire, astenie, cașexie), tulburări imunitare, afectare digestivă (afecțiuni buco-dentare, ulcer, gastrită, sindrom suboclusiv etc.) și hepatice (disfuncție hepatică cronică, ciroză), afectări pulmonare (edem pulmonar acut, fibrogranulomatoză pulmonară etc.), afectare cardiovasculară (tulburări de ritm, angită necrozantă etc.), afectări neurologice periferice (polinevrită), sau centrale (sindrom cerebelos etc.), precum și tulburări gineco-obstetricale (amenoree, avort).

Complicațiile somatice legate de calea de administrare a drogurilor

– La toxicomanii care utilizează calea intravenoasă: infecții locale (abces, limfangită, tromboflebită) sau generalizate (septicemie, endocardită, pneumopatie, osteomielită, artrită septică etc.), hepatită virală (B, D, C), SIDA.

– La toxicomanii ce utilizează calea nazală: ulcerații nazale, sinuzită, perforație de sept.

PRINCIPII DE TRATAMENT

Îngrijirile la toxicomani sînt organizate într-un lanț terapeutic care cuprinde, în mod schematic: primirea, opțiunea pentru un centru

de dezintoxicare, cura de sevraj, locul unde se consolidează abstinența.

Primirea

Cu această ocazie se face istoricul obișnuinței drogului, maniera de început, un proiect terapeutic adaptat „pe măsură”, evoluția permițând o modulare a metodelor utilizate.

Cura de sevraj

Sevrajul este în general de durată scurtă (10-20 zile, în medie). Trebuie să fie total. Recurgerea la chimioterapie se indică doar în caz de dependență la un drog susceptibil să antreneze un sindrom de sevraj.

Postcura

Faza de postcură constituie de fapt perioada cea mai importantă când se structurează progresiv ameliorarea obținută prin sevraj și care conduce spre vindecare. Această perioadă este lungă, aleatorie, dar și decisivă, deoarece este ucenicia pentru un nou mod de viață fără toxic. Pot fi utilizate diverse „tehnici”:

- chimioterapie: prescrierea de psihotrope nu se justifică decât în caz de tulburări mintale asociate.
- intervenții psihoterapeutice: psihoterapie individuală (de susținere, de inspirație analitică, comportamentală), psihoterapie de grup, terapie familială.
- instituții: cămine de postcură, apartamente terapeutice, familii ce se constituie într-un mediu de primire.
- Diversitatea „tehnicilor” propuse se va adapta la fiecare subiect, pentru a găsi o formulă ca să corespundă nevoilor sale, modului său relațional, posibilităților sale de adaptare.

BIBLIOGRAFIE

- BAILLY D., DANIEL TH., SERVANT D., PARQUET PH.J., *Aspects neurobiologiques des conduits de dépendance*, „Dépendances“, 1990, 3, 29-36
- BAILLY D., PARQUET PH.J., *Conduite à tenir devant un sujet consommateur de drogues lors de la première consultation.*, „NPN Médecine“, 1990, 162, 97-103
- BERGERET J., LEBLANC J., *Précis de toxicomanies*, Paris, Masson, 1984
- CHARLES-NICOLAS A., TOUZEAU D., LE COGUIC C., *Complications somatiques des drogues dures*, „Le Concours Médical“, 1981, 103, 5663-70
- PARQUET PH.J., BAILLY D., SERVANT D., *Les médicaments du sevrage des toxicomanies*, „Psychologie Médicale“, 1989, 21, 2012-6.